

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1971

191

CHU ST Louis Lavalant

Thèse de Doctorat en Médecine

Contribution à l'Étude des Monstres Doubles à propos d'une forme intermédiaire

par Jean-Pierre DICKES

CLINIQUE - MATERNITÉ

30, rue de Calais

62 - BOULOGNE-SUR-MER

Président de Thèse : Professeur LEPAGE (Maternité Pinard)



IMPRIMERIES DEBUSSCHÈRE

BOULOGNE-SUR-MER - CALAIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549016_0044

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1971

CHU ST Louis Lambercier

Thèse de Doctorat en Médecine

**Contribution à l'Étude
des Monstres Doubles**
à propos d'une forme intermédiaire

par Jean-Pierre DICKES

CLINIQUE - MATERNITE

30, rue de Calais

62 - BOULOGNE-SUR-MER

Président de Thèse : Professeur LEPAGE (Maternité Pinard)



IMPRIMERIES DEBUSSCHÈRE

BOULOGNE-SUR-MER - CALAIS



*A ceux de ma Famille qui m'ont précédé
dans la carrière médicale*

A mon arrière-grand-père

Le Docteur ALFRED-ACHILLE MAHIEU
1830-1900

*Ancien Médecin aide-major de l'Ecole de Santé Militaire
de Strasbourg (1859)
et du Val de Grâce (1860)
Médecin-Chef de l'Hôtel-Dieu de Tourcoing (Nord)
1874-1900*

Son fils

JEAN MAHIEU

*Externe de l'Hôpital Saint-Sauveur de Lille (Nord),
décédé en 1897 d'une affection contractée dans son service*

A mon grand-père

Le Docteur FRANÇOIS MAHIEU
*Ancien Interne des Hôpitaux de Lille,
Maire de Wimereux (Pas-de-Calais),*

décédé des suites d'une affection contractée en se rendant au lit du malade.

A mes parents

A mon père

Docteur NICOLAS DICKÉS

Médaillé militaire

Croix de guerre

Médaillé des épidémies

Médaille de la Résistance.

Médecin légiste expert près la Cour d'Appel

A ma mère

Docteur FRANÇOISE DICKÉS-MAHIEU

Ancien Externe des Hôpitaux de Lille

Gynécologue-accoucheur

Ils furent mes premiers maîtres.

Ils m'ont permis de terminer mes études en me
donnant le sujet de cette thèse.

En témoignage de toute la filiale affection que
je leur porte, de toute la reconnaissance que je
leur dois, de l'admiration que je leur voue.

A mon épouse

BERNADETTE DICKÉS-ABRASSART

Infirmière diplômé d'Etat et Sage-femme

En remerciement de l'aide qu'elle a pu me fournir
pendant la fin de mes études et dans l'élaboration
de cette thèse.

A mon Président de Thèse

Monsieur le Professeur FRANÇOIS LEPAGE

Officier de la Légion d'honneur

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

*Professeur de Gynécologie et d'Obstétrique
des Hôpitaux de Paris.*

Il fut le maître de notre mère et de notre épouse.
Il nous a fait l'honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

Hommage de gratitude et de respect.

A Monsieur le Docteur CLAUDE SUREAU

Professeur agrégé de Gynécologie et d'Obstétrique

et

Monsieur le Docteur CHAVINIÉ

Chef de clinique

Qui m'ont guidé dans ce travail avec bienveillance
et patience.

A tous mes Maîtres de la Faculté de Médecine de Paris
et tout spécialement

au Professeur JÉRÔME LEJEUNE

Titulaire de la Chaire de Génétique à la Faculté de Médecine de Paris.

Au Professeur agrégé ÉMILE HERVÉ

Au Professeur agrégé HENRI BROCARD

Témoignage de gratitude et de respect pour
leur enseignement.

Aux Médecins de l'Hôpital de Boulogne-sur-Mer

qui, à un moment ou à un autre, m'ont aidé
à progresser dans la voie médicale en
m'accueillant dans leur service.

Au Docteur PIERRE BARON

*Président du Conseil départemental de l'Ordre
Médecin légiste*

Il m'a appris à aimer le travail hospitalier
par ses sages leçons, par sa rassurante pré-
sence et sa compétence tranquille.

Au Docteur GENEVIÈVE DROUART, Anesthésiste.

Au Docteur BERNARD THUILLEZ, Cardiologue.

Au Docteur JEAN WATEL, Chirurgien.

ET A TOUS MES AMIS.

INTRODUCTION

La venue au monde de débiles mentaux, mongoliens, simples d'esprit était jadis considérée comme une bénédiction du ciel : « Les Innocents » les appelait-on ; ils étaient tout naturellement pris en charge par chacun au sein de collectivités débonnaires et protectrices.

A l'inverse la naissance de malformés et surtout de monstres a toujours été considérée comme un signe de la colère divine, d'une malédiction. Cette conception répandue au Moyen Age remonte d'ailleurs à l'antiquité ; elle prévaut toujours actuellement dans l'opinion populaire.

Ainsi faisait-on sans le savoir la différence entre maladie héréditaire et maladie acquise.

Mais dès l'antiquité déjà des philosophes comme Aristote s'attachèrent à découvrir des causes naturelles aux monstruosités. Mais il fallut attendre 1912 (Duval et Mulon) pour voir affirmer la nécessité de distinguer les troubles du développement et les troubles métaboliques intéressant le fœtus complètement formé. C'est seulement à cette période qu'est faite la différence entre les anomalies génétiques — maladies héréditaires — et les anomalies imputables à un vice du développement de l'œuf — maladies acquises.

Il revient à Geoffroy Saint-Hilaire d'avoir établi la classification des monstres **qu'elle qu'en soit l'origine**. Il écrit à Paris entre 1832 et 1836 l'« Histoire Générale et particulière des anomalies de l'organisme ». Il divise les monstres en deux classes : les monstres unitaires et les monstres composés.

Le cas qui nous intéresse est un monstre composé double assez proche des monstres, plus couramment désignés par le vocable de « jumeaux siamois ». Quoi que rares — surtout dans la variété qui nous

occupe — les siamois sont relativement bien connus et observés. Il en est des exemples célèbres. Plusieurs couples siamois unis plus ou moins largement ont réussi à mener une vie à peu près normale, poursuivant leur activités, allant même jusqu'à se marier et à procréer des enfants normaux.

Il est relativement bien commode de créer des monstres par expérimentation sur l'animal. Mais malheureusement les résultats obtenus ne sont pas superposables à l'homme. Et quelles que soient les théories concernant l'origine des monstruosité, leur étiologie et leur pathogénie n'en restent pas moins encore mystérieuse.

Ayant eu l'occasion d'observer un monstre double nous avons voulu tenter d'apporter une contribution, si possible exacte, à l'étude et à la solution de ce difficile problème.

Quelle que soit la véracité de nos conclusions nous savons la satisfaction éprouvée à nous mouvoir parmi les méandres des classifications, au sein des arcanes des théories ; montrant par là — s'il en était besoin — à quel point un petit problème de pathologie est capable de devenir grand à force de susciter discussions, controverses et réflexions.

Notre pensée reconnaissante ira tout spécialement à nos Parents qui, au sein d'une vie de labeur quotidien dans l'obstétrique, nous ont fourni le sujet de notre observation.







Monstre double bicéphale de la variété des Mesoparapagia, forme intermédiaire entre la parapagia caudale (monstres en Y) la parapagia céphalique (monstres en lambda), et les jumeaux monoamniotiques.

CHAPITRE I

HISTOIRE DE LA GROSSESSE

Madame D... est une trigeste tripare de 24 ans ; elle accouche le 12 mai 1970 d'un monstre double bicéphale que l'on verra plus tard appartenir au genre des Mesoparapagia.

1) LA FECONDATION

Elle affirme avoir eu des règles normales le premier octobre 1969. Son mari étant marin-pêcheur et partant en mer régulièrement pour de petites périodes de quelques jours, elle est capable de donner avec précision la date exacte de ses rapports. Le 10 octobre elle a des rapports avec son mari qui s'en va le lendemain, et revient le 1^{er} novembre. Le 29 octobre les règles viennent normalement, mais pendant deux jours. Le premier novembre, nouveaux rapports qui, dit-elle, ont pour effet d'interrompre partiellement ses règles, lesquelles perdurent encore deux jours de manière inhabituellement faible du point de vue quantitatif. Ce fait est franchement anormal, affirme-t-elle, car elle est réglée exactement tous les 28 jours, et ses règles durent exactement sept jours.

Le 10 novembre, nouveaux rapports qui seront considérés comme fécondants par le médecin traitant, qui lors d'une première visite, fait un diagnostic clinique de grossesse ; il prévoit donc l'accouchement entre le 10 et le 12 août.

2) LA GROSSESSE

Le premier examen, dit-elle n'a rien montré de particulier. Les signes dits sympathiques sont très augmentés. En dehors de vomissements incoercibles, d'un état nauséux et d'une fatiguabilité anormale, la patiente supporte bien sa grossesse. Par ailleurs son groupe sanguin est vérifié ainsi que celui de son mari. Ils sont tous les deux A Rh+ (Rhésus standard). Elle n'a pas d'albumine ni d'oedèmes, le B.W. est négatif, sa tension artérielle est normale à 13/7 ; il n'y a pas de notion de gemellité familiale.

A Noël la patiente a un accident de voiture qui selon elle aura une influence décisive sur l'évolution de la grossesse. Alors qu'elle était avec ses deux enfants, sa voiture enfonce le parapet d'un pont et reste accrochée à la rembarde par les roues arrières. Elle restera ainsi suspendue dans le vide pendant quelques longues minutes avant d'être dégagée. La frayeur de la patiente a été considérable, suffisamment, pour provoquer, selon ses dires, la monstruosité qui affectera sa progéniture. Par ailleurs, elle signale un contact indirect avec un rubéoleux à la même époque.

Le 15 avril (soit après cinq mois de grossesse présumée), elle se présente au médecin accoucheur pour la visite du sixième mois, parce qu'après une interruption d'un mois (4^e au 5^e mois) les vomissements ont repris avec une très forte intensité.

A l'inspection le ventre est anormalement gros (H.U. = 28 cm) ; l'ombilic déplissé, les varices saillantes. L'utérus est tendu ; mais il est possible de repérer un pôle dans le flanc gauche, ce qui est banal.

Au toucher, le col est ouvert à l'orifice externe et entrouvert à l'orifice interne.

Les bruits du cœur fœtaux sont perçus ; il y a des mouvements actifs.

Devant ce tableau d'hydramnios, l'accoucheur soupçonne être devant une grossesse gemellaire univitelline, car les causes maternelles d'hydramnios — diabète, cardiopathie, syphilis, immunisation Rh, obésité, etc... — sont éliminées.

Il est demandé un contenu utérin, et la malade est priée de se mettre au repos et de se présenter avec le compte rendu radiologique. Elle reviendra le 12 mai avec le compte rendu suivant :

« Les clichés de face et de profil mettent en évidence la présence de deux squelettes fœtaux dont les caractères d'ossification correspondent à environ six mois et demi de grossesse. Les têtes sont dans le flanc et l'hypochondre gauche alors que les sièges sont dans F.I.D.

En quelques jours les signes pathologiques se sont aggravés ; les signes généraux sont extrêmement intenses : la femme est pâle, les traits tirés ; fatiguée, elle ne peut plus ni se coucher, ni rester assise, ni même dormir, cela depuis une semaine. Elle se plaint de

douleurs abdominales et lombaires irradiant vers la base du thorax surtout dans le bas ventre. Elle a du mal à respirer, son pouls est à 120 ; les vomissements sont extrêmement fréquents et s'accompagnent de selles diarrhéiques abondantes et extrêmement inconfortables. Par contre on ne note pas d'œdèmes des membres inférieurs, et les varices ne sont pas augmentées.

L'inspection montre un abdomen énorme, couvert de vergetures, très arrondi avec une importante circulation collatérale. La hauteur utérine est de 42 cm. L'utérus est très hypertonique et les pôles fœtaux non perçus. Au toucher vaginal le segment inférieur est tendu, le col ouvert à 4 cm, la poche des eaux non saillante. L'excavation pelvienne est vide et on ne perçoit pas de présentation.

3) L'ACCOUCHEMENT

Devant ce tableau classique d'hydramnios aigu, il est décidé d'intervenir sur le champ. Une prudente ponction de la poche des eaux par voie basse entraîne une brutale rupture des membranes. La quantité de liquide qui s'écoule est de six litres environ. La dilatation du col est rapide et totale ; elle se fait sur un quart d'heure environ. Mais aucun pôle ne semble vouloir s'engager. Le bassin étant très spacieux, il est décidé de pratiquer une version par manœuvre interne sous anesthésie générale. L'accoucheur étant persuadé avoir affaire à des jumeaux (c.f. contenu utérin) il demande à l'aide de relever vers le haut le fœtus que l'on sent à la palpation du ventre : ceci pour séparer l'un de l'autre ces éventuels jumeaux. Il perçoit alors un siège en transverse et réussit à saisir un pied qu'il tire vers le bas. Il sent que sa traction va dans le sens opposé à la poussée que l'aide exerce vers le haut. Il pense alors à un accrochage au niveau des sièges, puis à une monstruosité.

Il demande alors à l'aide de pousser vers le bas dans le même sens que la traction qu'il exerce ; il a la surprise de voir venir un siège avec trois membres inférieurs ; le diagnostic de la monstruosité est alors évident.

Puis le corps de gros volume sort avec quelques difficultés. L'accoucheur effectue alors un mouvement de balancier de la gauche vers la droite (ce qui a pour effet de faire jaillir la tête gauche), puis de

la droite vers la gauche (ce qui a pour effet de dégager la deuxième tête). La partie gauche du monstre respirera tout de suite, elle survivra huit heures environ.

Cette intervention n'a entraîné aucune lésion des parties molles, notamment le périnée est intact. Puis l'accoucheur pratique une délivrance artificielle avec révision utérine. Il ramène un seul placenta en rapport avec la taille du monstre : il pèse 660 grammes ; il est inséré dans l'angle gauche et dans le fond utérin. La révision utérine ne montre rien de particulier. La cavité utérine semble normale.

CONFIGURATION EXTERIEURE DU MONSTRE

Le monstre pèse 2 600 g, est de sexe féminin, mesure 34 cm de haut. Il est constitué de deux fœtus soudés entièrement par le côté jusqu'au niveau de la base du cou, et se regardant légèrement l'un l'autre.

Ils présentent un seul cordon ombilical, un omphalocèle modéré, un abdomen de gros volume ; le tour de taille est de 35 cm, un seul sexe féminin, un seul anus formant cloaque, un large thorax (32 cm sous les aisselles).

Il y a deux membres supérieurs normaux, de 12 cm, et, par derrière, entre les deux têtes, un bras de longueur et de taille équivalente (10 cm environ). Mais ce bras présente deux mains accolées l'une à l'autre ; les pouces et les autres doigts sont opposés par leur face palmaire.

Il y a deux membres inférieurs de 16 cm de long, en partant du grand trochanter ; chaque pied mesure 4,5 cm, le pied droit est un pied bot. Par derrière le monstre, est appendue une toute petite jambe de 13 cm dont le pied est 3,5 cm. Cette jambe, véritable appendice caudal, est manifestement reliée au monstre par une articulation coxo-fémorale, car il est possible de le faire tourner comme un membre inférieur normal ; mais l'articulation est semi-mobile car le pied revient toujours à sa position d'origine. Cet appendice forme une coudure de 60° au niveau du genou ; mais il n'y a pas de mouvement possible au niveau de cette articulation.

Il y a huit doigts de pied disposés en V. Le doigt de pied central est formé de la coalescence de deux petits orteils. Ce pied est en fait la résultante de deux pieds accolés par leur face externe. Cet appendice caudal se situe 4 cm au-dessus du cloaque et est dévié sur la gauche du monstre. Enfin le siège du monstre est très bien formé.

Au-dessus du sternum central naissent deux cous normaux, accolés l'un à l'autre mais non soudés. Les têtes sont macroscopiquement normales et égales entre elles. Le périmètre crânien est de 26 cm. Il a semblé intéressant de prendre les mesures les plus précises possibles des diamètres afin de déterminer l'âge de la grossesse du monstre.

occipito-mentonnier	10,5 cm
sous occipito-bregmatique	8,5 cm
sous-mento-bregmatique	8 cm
bi-temporal	6,5 cm
bi-pariétal	7,6 cm
occipito-frontal	10,5 cm

Le placenta unique est d'un poids proportionné à celui des fœtus : 660 g soit le poids approximatif d'un placenta provenant d'une grossesse uni-ovulaire, mono-choriale, mono-amniotique à terme. Il est tout d'abord pratiquée une dissection du cordon : celui-ci mesure 46 cm de long ; il est composé de deux artères et d'une veine ; il présente plusieurs faux nœuds.

CONFIGURATION INTERNE

1) Squelette et paroi

Le squelette est d'un grand intérêt ; il pose en effet le problème du diagnostic radiologique précis de la monstruosité. Les deux fœtus sont juxtaposés par le flanc ; les deux rachis sont postérieurs très proches l'un de l'autre. Les corps vertébraux de la partie droite du monstre sont disposés obliquement de droite à gauche et d'arrière en avant. Les corps vertébraux de la partie gauche du monstre regardent de gauche à droite, obliquement, et d'arrière en avant. Chaque rachis est

de plus légèrement tordu sur son axe au niveau des vertèbres lombaires, tendant à redresser l'obliquité des corps vertébraux vers l'axe antéro-postérieur. Il y a de plus une très nette lordose cervicale et une cyphose dorsale.

Le monstre a une seule cage thoracique mais trois grils costaux : un gril costal gauche correspondant à un hémithorax gauche, un gril costal droit correspondant à un hémithorax droit. Le gril postérieur est formé de la coalescence de deux hémithorax mais, en raison de l'atrophie, les côtes sont serrées l'une par rapport à l'autre : les espaces intercostaux rétrécis, et les côtes tordues sur leurs axes et raccourcies (voir figure du diaphragme). En avant il y a un seul sternum sur lequel s'articulent deux clavicules.

La ceinture scapulaire est formée de deux bras et de deux omoplates respectivement à droite et à gauche du rachis droit et du rachis gauche ; entre les deux rachis, deux omoplates soudées l'une à l'autre par leur bord axillaire dans la partie supérieure : ces omoplates forment donc un V renversé ; elles composent ainsi une pièce centrale, mais celle-ci est plus petite que l'une ou l'autre omoplate ; au centre de celle-ci et dans l'angle du V, une cavité glenoïde de petite taille, le petit bras surnuméraire s'y articule.

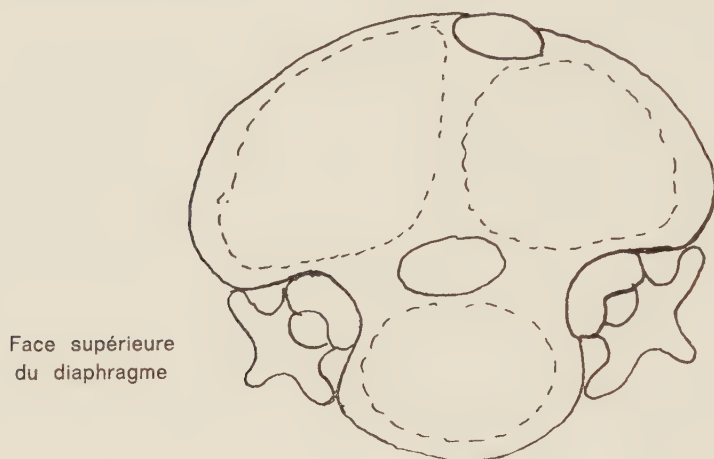
La ceinture pelvienne est composée d'une façon similaire : deux os iliaques à gauche et à droite sur lesquels s'articulent de façon normale deux membres inférieurs quasiment normaux ; il y a deux sacrus disposés en V, l'un par rapport à l'autre, mais non soudés et séparés par une pièce centrale quadrangulaire de petite taille ; au centre une petite cavité cotyloïde dans laquelle s'articule la troisième jambe caudale.

2) Tube digestif

La bouche des deux jumelles est parfaitement normale ainsi que les deux œsophages au niveau du cou ; mais ceux-ci se séparent un peu au-dessus du cardia au niveau d'un médiastin unique situé approximativement au centre du thorax. Les diaphragmes sont soudés l'un à l'autre et forment une vaste coupole régulière percée d'un seul orifice circulaire ; cet orifice se situe un peu en arrière de ce vaste

diaphragme ; par ce hiatus s'engage une aorte de forte taille ; le haut du cardia remonte aussi par ce hiatus.

La cavité abdominale est unique et ne comporte qu'un seul péritoine sans ébauche de séparation, tant au niveau pariétal que viscéral ;



notamment il n'y a qu'un seul grand tablier des epiploons. L'estomac présente une ébauche de division dans le sens longitudinal. Il est petit presque atrophique surtout dans sa partie droite. Il se présente plutôt comme un tube se dilatant, s'élargissant régulièrement surtout dans sa partie gauche. Il n'y a pas de grande courbure.

Le duodenum est unique ; dans le cadre duodenal cependant il y a deux pancréas qui s'écartent l'un de l'autre comme des ailes de papillon s'écartent du corps, ou comme un livre vu par sa tranche supérieure. Mais le pancréas gauche — aile gauche du papillon — est nettement plus développé que le droit. L'intestin grêle est très court quasi inexistant. Le colon est petit, tubulaire, très rectiligne, sans haustrations ; il va s'aboucher dans sa partie terminale au niveau du cloaque.

Le rectum et l'anus sont très larges et forment une cavité ou semblent s'aboucher une ébauche de vagin.

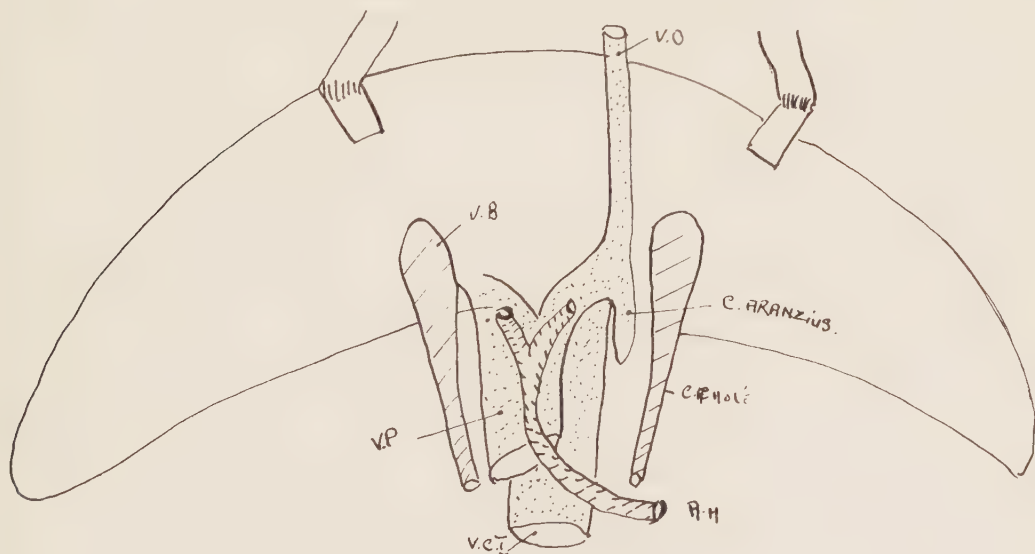
En conclusion le système digestif est double jusqu'au cardia et simple en dessous.

La rate est unique mais de grosse taille. Elle est nettement située dans la partie postérieure du monstre, et plutôt au centre et un peu à gauche. Elle est en rapport avec le gril costal gauche et le rachis gauche, à gauche ; la queue des deux pancréas à droite ; le diaphragme au-dessus, et la vessie en bas.

Le foie est remarquable par sa taille ; il occupe dans l'abdomen toute la partie antérieure et supérieure ainsi que la partie postérieure et supérieure à droite.

Il se moule sur le diaphragme. Il est régulier en forme de calotte un peu étirée dans le sens transversal. Il présente à peine l'ébauche d'une division ; par contre sa face inférieure montre deux vésicules biliaires à disposition centrale, parallèles l'une à l'autre. Les deux canaux cholédoques semblent rejoindre les deux Wirsung avant l'ampoule de Vater au niveau de l'ébauche de division du duodenum. Nous n'avons pas pu mettre en évidence de canaux hépatiques entre les deux vésicules. Il y a par contre un canal veineux d'Arantius et

Face inférieure du foie et pédicule hépatique



Deux valves soulèvent la face inférieure du foie par le bord antérieur. On voit alors se dégager le pédicule hépatique formé de la veine porte et de deux cholédoques.

une veine porte entre les deux vésicules. Le bord postérieur du foie est légèrement échancré pour laisser place à la veine cave inférieure.

En conclusion on peut considérer que ce vaste foie est formé de la coalescence de deux foies atrophés dans leur partie postérieure, les lobes antérieurs étant restés à peu près normaux.

Enfin il n'y a qu'un seul orifice pour toutes les veines sus-hépatiques.

3) Système génito-urinaire

Le petit bassin est tout à fait remarquable. On est frappé par l'importance des deux vessies qui occupent plus de la moitié de l'abdomen. La disposition est la suivante.

La vessie antérieure est la plus petite. De la taille d'une grosse prune, elle se prolonge vers l'avant par l'ouraque puis aboutit à l'ombilic. Par derrière, elle est en rapport avec un utérus effilé en forme de S très allongé ; s'y appendent deux petites trompes.

Les deux uretères s'abouchent en haut et en arrière de cette vessie ; ils ont une direction oblique vers la droite et nettement de bas en haut. Le rein le plus à droite est complètement atrophique et aplati ; il est placé à droite du rachis droit. Le rein gauche est encore plus atrophé et nettement hydronephrotique ; il se situe entre les deux rachis. Il n'y a ni urètre, ni vagin. Il a été possible de prélever cette vessie du petit bassin sans qu'elle se vide ; elle avait alors l'aspect d'une balle de ping-pong posée sur une table.

Derrière cette vessie et son utérus une seconde vessie de la taille d'une très grosse poire. Les uretères s'y jettent nettement en arrière et en bas ; ils se dirigent donc obliquement de droite à gauche et de bas en haut.

Le rein gauche est à peu près normal ; il est situé à gauche du rachis gauche ; le rein droit correspondant est contigu au rein gauche de l'autre système génito-urinaire. Ces deux reins sont donc en situation médiane et postérieure, dans une loge commune à l'opposé diamétrale de l'ombilic. Derrière la vessie enfin, il y a un second utérus,

sans ébauche de vagin qui va se fixer dans le fond du cloaque en avant de l'anus. Il n'y a pas non plus d'urèthre.

Ces deux vessies sont donc totalement rétentionnelles : elles étaient pleines d'un liquide albumineux dans lequel surnageaient des petits amas de cellules semblant provenir de la desquamation de la muqueuse. Le système rénal droit était nettement plus atrophié que le système gauche ; on conçoit facilement que la vessie antérieure provenant du fœtus droit soit nettement plus petite que l'autre laquelle occupe plus de la moitié de l'abdomen.

Noter que les quatre reins sont rétro-péritonéaux ; ils ont la consistance de petites éponges surtout les deux reins centraux.

4) Système respiratoire

La disposition des poumons est extrêmement curieuse, car il y a trois plèvres. La plèvre droite recouvre un poumon droit formé de trois lobes avec une grande scissure et une petite scissure. Ce poumon est en rapport avec un gros thymus bilobé qui se trouve lui-même derrière le sternum à droite.

Du côté gauche, il y a aussi un petit thymus de dimensions beaucoup plus modestes. Le poumon gauche est normal, mais peut-être un peu plus gros que le droit ; il comporte deux lobes séparés par une grande scissure.

Entre les deux poumons un médiastin qui est limité en arrière par une troisième cavité pleurale ; cette plèvre — en communication avec le péricarde — de dimensions très réduites recouvre un troisième poumon très petit par rapport aux autres. Ce poumon a une situation postérieure et médiane dans le thorax du monstre. Il a la forme d'une pyramide tronquée très effilée, divisé en cinq lobes de taille décroissante de bas en haut. Au niveau du hile, il n'y a pas de bronche souche.

Les deux fœtus ont chacun une trachée. La trachée droite se divise en bronche souche droite avec — au niveau du hile droit — une bronche lobaire supérieure, moyenne et inférieure, et une bronche souche gauche à l'état de vestige. La trachée gauche se divise en bronche souche gauche avec une bronche lobaire supérieure et inférieure et une bronche souche droite complètement atrophiée.

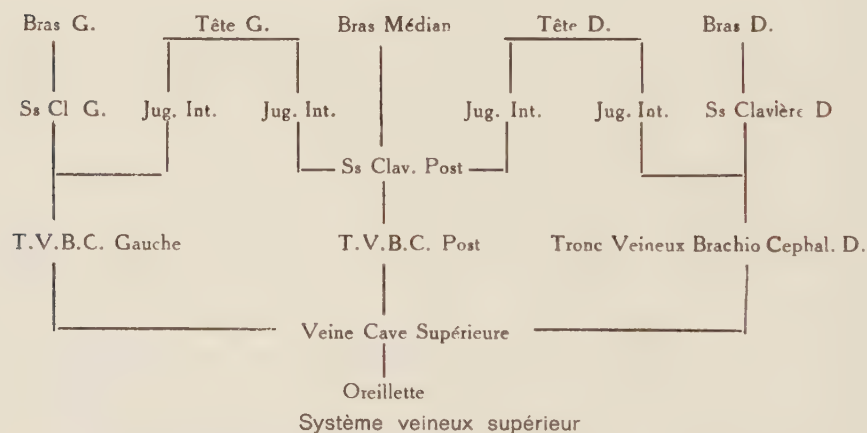
5) Système circulatoire

La visualisation du système circulatoire a été effectuée par une série d'injections de minium dilué dans de l'essence de thérébentine ; ces injections ont été faites dans l'artère ombilicale et à l'origine des gros troncs artériels.

Il y a deux cœurs, mais une seule cavité péricardique. Le cœur gauche est le double du cœur droit. Mais vite on s'aperçoit qu'il n'y a qu'une oreillette commune de grandes dimensions.

A la partie droite et postérieure de cette oreillette se jettent une veine cave supérieure et une veine cave inférieure. La veine cave supérieure résulte de trois troncs brachio-céphaliques : un droit, un gauche et un médian postérieur.

Le tronc veineux brachio-céphalique postérieur est un peu plus gros et court que les deux autres. Il présente deux branches céphaliques et une branche brachiale venant de l'unique bras postérieur. Chaque branche céphalique vient d'une jugulaire interne et d'une sous-clavière.



La tête de gauche est donc drainée par le tronc veineux brachio-céphalique droit et le tronc veineux brachio-céphalique postérieur.

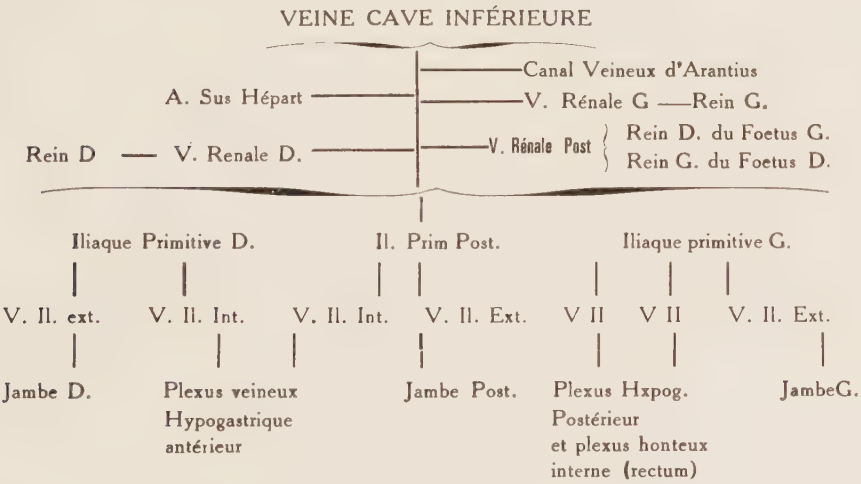
La veine cave inférieure est unique aussi. Elle reçoit une veine sus-hépatique. Il n'y a qu'un tronc porte (c.f. cis.) drainant tout le tube digestif de l'estomac au rectum et la rate. La seule anomalie consiste

dans le fait qu'il n'y ait non pas une veine cystique (vers la vésicule biliaire) mais deux veines cystiques se jetant dans le tronc porte. De même il y a deux veines spléniques.

La veine ombilicale, rappelons-le, vient du placenta ; elle se partage en deux branches l'une de bifurcation vers la veine porte, l'autre s'ouvrant dans la veine cave inférieure porte le nom de canal veineux d'Arantius.

La veine cave inférieure passe par l'unique orifice du diaphragme en même temps que l'aorte et les deux œsophages. Puis elle entre en rapport avec le bord postérieur du foie. Elle reste unique sur tout son trajet, elle reçoit trois artères rénales une gauche une droite et une médiane postérieure ; celle de gauche draine le rein gauche, celle de droite le rein droit, la médiane postérieure draine les deux reins médians et postérieurs (soit le rein gauche de la partie droite du monstre et le rein droit de la partie gauche du monstre).

Il y a trois iliaques primitives : une droite et une gauche et une postérieure se dirigeant vers le membre surnuméraire. Les iliaques primitives à droite et à gauche sont normales, se divisant en iliaque externe et en iliaque interne. L'artère iliaque primitive postérieure se divise en deux iliaques interne et une iliaque externe qui se dirige vers la troisième jambe (c.f. schéma).



Le rectum, la grosse vessie postérieure, les organes génitaux postérieurs, le vagin postérieur sont drainés par la veine iliaque primitive G, par l'intermédiaire de la veine iliaque interne, et la veine iliaque primitive postérieure par l'intermédiaire de la veine iliaque externe.

La vessie antérieure et l'utérus antérieur sont drainés par les veines iliaques internes venant de la veine iliaque primitive droite et la veine iliaque interne droite de la veine iliaque primitive postérieure.

La jambe droite est vascularisée par la veine iliaque externe venant de la veine iliaque primitive droite ; la jambe gauche est vascularisée par la veine iliaque externe venant de la veine iliaque primitive gauche. La jambe surnuméraire est drainée par la veine iliaque externe de la veine iliaque primitive postérieure.

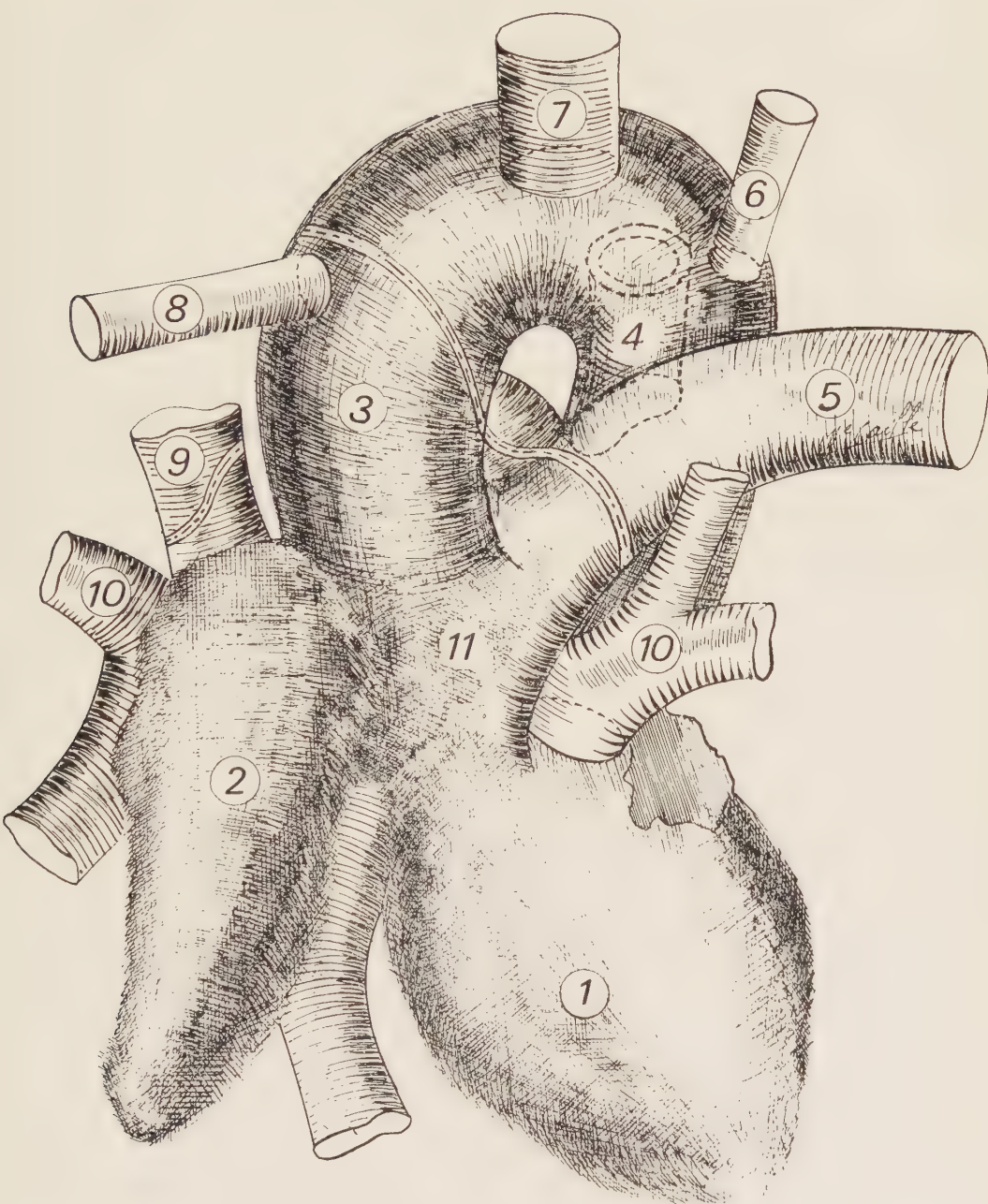
On notera enfin la présence de deux systèmes azygos se jetant tous les deux dans la veine cave supérieure.

L'aorte prend naissance au niveau du ventricule droit du cœur gauche ; elle est de très gros volume par rapport à l'ensemble, elle se dirige vers le haut, puis prend une direction postérieure et un peu vers la gauche dans une portion horizontale, puis redescend nettement derrière le cœur pour s'engager dans l'unique hiatus de Winslow. La concavité décrite par cette crosse est extrêmement forte. On est frappé du nombre réduit d'artères qui naissent de cette crosse aortique. Ces vaisseaux sont au nombre de trois, l'un deux le plus gros servant à peu près d'axe de symétrie aux deux autres. Le tronc de droite est petit et part très obliquement à droite et en avant ; il se divise en deux branches, l'une allant vers le bras droit du monstre, l'autre vers la partie droite de la tête D ; il s'agit donc d'un tronc brachio-céphalique. Le tronc de gauche se dirige vers le bras gauche du monstre (A. Sous Clavière Gauche). Le tronc central se divise en trois branches : une branche postérieure allant vers le bras surnuméraire, une branche droite allant vers la partie gauche de la tête droite et une branche gauche allant vers la tête gauche.

L'artère pulmonaire vient du ventricule gauche du cœur gauche. Elle se divise en trois branches, chacune prenant la direction d'un poumon (voir schéma).

CŒUR DU MONSTRE ETUDIÉ

DESSIN EFFECTUÉ A PARTIR DE LA PIÈCE ANATOMIQUE



1) Cœur gauche.

2) Cœur droit.

3) Oreillette unique.

4) Artère pulmonaire postérieure.

5) Artère pulmonaire gauche.

6) Artère sous clavière gauche.

7) Tronc central brachio-céphalique postérieur.

8) Tronc artériel brachio-céphalique droit.

9) Veine cave supérieure.

10) Veines pulmonaires.

Les veines pulmonaires sont au nombre de six. D'eux d'entre elles aboutissent dans la partie droite de l'oreillette unique, deux d'entre elles dans la partie droite de cette même oreillette et les deux dernières à la face postérieure de celle-ci.

Le deuxième cœur lui-même, formé de deux ventricules, est appendu au premier cœur, celui de gauche. Peut-être participe-t-il fonctionnellement par son ventricule gauche à projeter le sang dans l'aorte avec le ventricule droit du cœur gauche ; rien n'est moins certain ; tout au plus le projetait-il dans l'oreillette car il ne semblait pas être relié à l'aorte.

Pour le reste l'aorte descendante s'engage dans le hiatus du diaphragme. Il y a trois artères rénales, une gauche, une droite, une postérieure qui se divise en deux vascularisant les deux reins postérieurs. De même il y a trois iliaques primitives, une droite, une gauche, une postérieure allant vers la jambe surnuméraire postérieure. De l'artère iliaque primitive droite naît un tronc externe allant vers la jambe droite, un tronc interne allant vers la face droite de la vessie et de l'utérus antérieur.

De l'artère iliaque primitive gauche naît un tronc externe allant vers la jambe gauche, un tronc interne allant vers la partie gauche de la vessie postérieure et du rectum.

Il y a enfin une iliaque primitive postérieure se divisant en trois branches, l'une se dirigeant vers la jambe surnuméraire, la seconde vers la partie gauche de la vessie et de l'utérus antérieur, la troisième vers la partie droite de la vessie postérieure et du rectum.

La vascularisation du tube digestif unique est à peu près normale.

On notera enfin que l'unique séreuse péricardique était pleine d'un liquide clair rivala négatif. Cette séreuse était en communication avec la plèvre du poumon postérieur.

CHAPITRE II

QUELQUES PROBLEMES POSES PAR LE MONSTRE

Les problèmes posés par un tel monstre sont extrêmement nombreux. Parmi les premières questions qui viennent à l'esprit on se demandera s'il était possible de faire le diagnostic de la monstruosité avant l'accouchement, si l'accouchement d'un tel monstre est facile, si il était viable. Mais aussi il importera de faire une synthèse des malformations et de replacer ce monstre dans les différentes classifications ; puis nous étudierons les hypothèses étiologiques avancées jusqu'à ce jour pour expliquer la morphogenèse des monstres doubles et nous les confronterons au cas clinique proposé ; enfin en élargissant le débat nous envisagerons brièvement la pathogénie des monstres doubles en fonction des théories les plus récentes.

PLAN DE L'ETUDE

- I Problèmes radiologiques.
- II Problèmes obstétricaux.
- III Problèmes anatomiques et viabilité.
- IV Problèmes de classification.
- V Problèmes étiologiques.
- VI Pathogénie.

I. — PROBLEMES RADIOLOGIQUES

A. — Diagnostic

Du point de vue clinique l'apparition brutale d'un hydramnios fait inévitablement penser à une malformation grave, ou à une monstruosité. Certes dans le cas clinique présent l'hydramnios était important, mais son apparition a été relativement progressive, car il s'est constitué en un mois ; l'utérus était extrêmement tendu et même le diagnostic de gemellité n'était pas possible.

De même à la radio il était bien difficile de faire le diagnostic car au premier coup d'œil les deux rachis du monstre semblaient

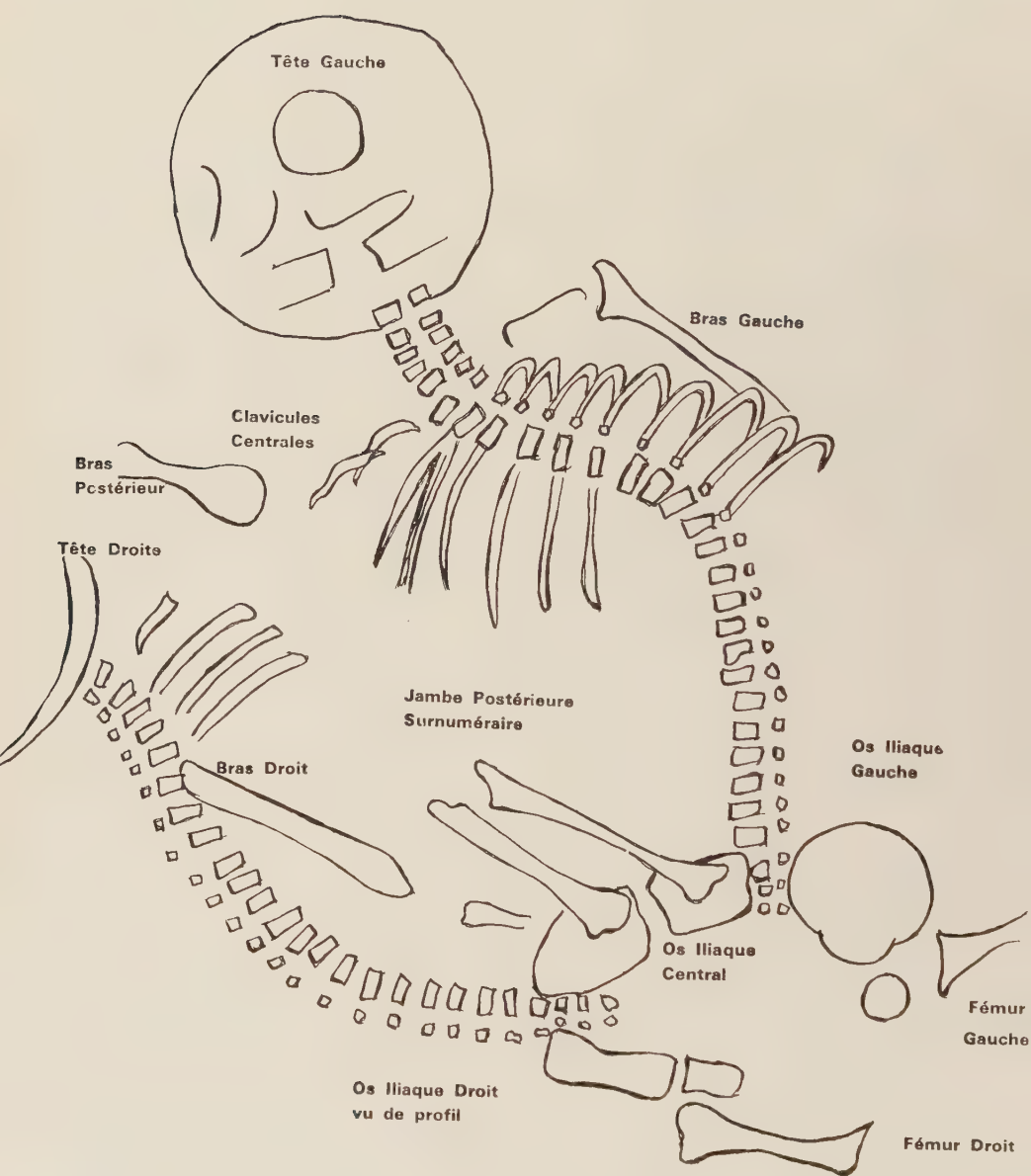


Schéma n° 1



RADIO DE FACE

indépendants l'un de l'autre (voir schéma n° 1). La monstruosité étant connue après l'accouchement, il a été possible de déchiffrer d'un œil nouveau les radiographies. On constatera que l'un des grils costaux visible sur la radio n° 1 est nettement dissymétrique par rapport à l'autre hémithorax ; les côtes en sont manifestement trop rapprochées l'une de l'autre et extrêmement courtes ; de l'autre côté les espaces intercostaux sont élargis et on a l'impression qu'il manque des côtes. De plus le bassin semble aussi anormal ; on voit très nettement une jambe partir du milieu d'un os triangulaire, central. Il aurait été nécessaire de faire des clichés supplémentaires du bassin fœtal afin d'en préciser la morphologie.

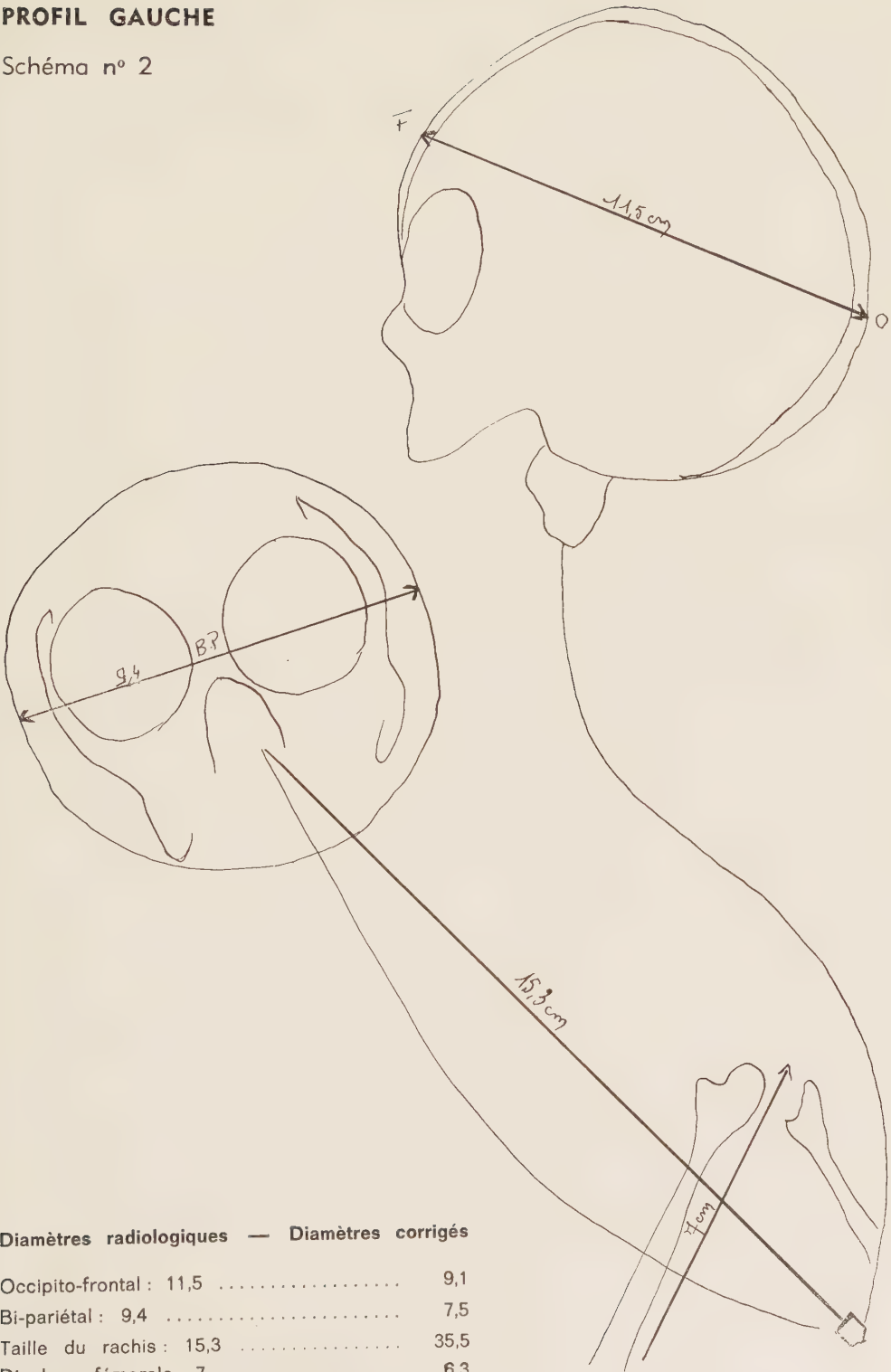
La variété des monstres doubles explique les difficultés du diagnostic radiologique précoce. Le journal de radiologie-bulletin de la société française d'électroradiologie des 25 dernières années ne publie que deux observations de jumeaux siamois. Le diagnostic n'avait été fait que dans un seul cas. Il s'agissait de jumeaux thoracopages dont la position l'un par rapport à l'autre était particulièrement évocatrice. Le diagnostic radiologique a, dans ce cas précis guidé l'attitude thérapeutique.

B. — Détermination de l'âge des fœtus

Il est bien connu que la détermination de l'âge du fœtus calculée d'après la date des dernières règles est fort aléatoire : beaucoup de femmes ont des idées vagues sur ces questions et beaucoup de médecins se trompent. De même estimer l'âge du fœtus d'après la hauteur du fond utérin ou le diamètre du crâne mesuré par palpation externe est quelque chose de très approximatif et imprécis. Les données radiologiques, elles-mêmes, ne permettent pas de tirer des conclusions certaines tant sont grandes les variations d'un fœtus à l'autre, les variations morphologiques d'une mère à l'autre, d'un père à l'autre. La radiographie n'en a pas moins de valeur quand elle est utile sinon nécessaire pour établir certains diagnostics, déterminer un pronostic ou une date d'accouchement. Il nous est paru d'abord intéressant, par la radio, de déterminer, et de manière précise, l'âge du fœtus, non pas tant pour voir si les mesures obtenues radiologiquement coïncident avec les mesures effectuées après l'accouchement, que pour établir à postériori une éventuelle viabilité légale, car, on s'en souvient, par

PROFIL GAUCHE

Schéma n° 2



Diamètres radiologiques — Diamètres corrigés	
Occipito-frontal : 11,5	9,1
Bi-pariétal : 9,4	7,5
Taille du rachis : 15,3	35,5
Diaphyse fémorale : 7	6,3

le calcul habituel la **grossesse était présumée exactement de six mois**. Comme de plus cliniquement à la naissance le monstre semblait manifestement être plus âgé, nous avons essayé de préciser le plus possible dans quelle mesure exactement il avait dépassé l'âge de six mois.

Le diagnostic de l'âge du fœtus repose sur trois éléments :

- 1) développement général et taille du fœtus ;
- 2) densité des os et spécialement des os du crâne ;
- 3) présence de points d'ossification dont l'apparition se fait à des dates fixes.

La densité des os est très difficile à apprécier. Elle dépend de facteurs radiologiques et ne peut être prise en considération que par rapport à des clichés comparatifs que nous n'avons pas.

Par contre nous avons une idée plus précise du développement général.

La confirmation d'une grossesse gémellaire dépistée par l'examen clinique est l'une des indications les plus fréquentes du radio-diagnostic obstétrical. Or, chez les jumeaux, la radio ne peut donner de résultat positif **avant six mois** : la calcification est en effet nettement insuffisante et l'un des fœtus sinon les deux peut bien passer inaperçu ; à plus forte raison chez un monstre qui présente des troubles du développement et doit être, normalement, un peu plus petit que les jumeaux du même âge. Si bien que d'emblée on peut penser s'être trompé dans l'estimation de l'âge de la gestation, donc de la date des dernières règles ; le monstre a très certainement plus de six mois : il est en effet très visible à la radio.

De plus les mesures radiologiques coïncident à peu près avec les diamètres obstétricaux réels d'un fœtus normal, les corrections étant faites (voir schéma n° 2).

On constate que les chiffres obtenus à partir du contenu utérin (radio du monstre) sont beaucoup plus proches des chiffres proposés pour un fœtus de 7 mois que des chiffres proposés pour un fœtus de 6 mois. La seule exception est le diamètre radiologique occipito-frontal qui se rapproche plus du fœtus de six mois que d'un fœtus de sept mois. Cela s'explique par le fait que ce diamètre est difficilement visible sur la radio ; il concerne le fœtus de droite qui est un peu moins

développé que celui de gauche. On pensera de plus que le monstre était un malformé ; il avait donc toutes les raisons d'être un peu plus petit qu'un fœtus normal et donc d'avoir des diamètres un peu plus petits.

II. — PROBLEMES OBSTETRICAUX

Les problèmes obstétricaux posés par les monstres doubles sont de trois ordres : problèmes de diagnostic, problèmes de grossesse, problèmes de l'accouchement. Ces problèmes sont liés. Pour Parent « le plus souvent l'accouchement par voie basse est impossible ce qui souligne l'intérêt du diagnostic avant le travail. La monstruosité peut théoriquement être dépistée par l'examen radiologique du contenu utérin ; mais le monstre double est difficile à identifier et les clichés laissent habituellement croire à l'existence de deux jumeaux banaux. Graber et Roxburgh ont récemment publié chacun un cas dont le diagnostic n'avait pas été porté malgré l'examen radiologique. Ils reconnaissent que la lecture plus attentive des images aurait pu permettre le diagnostic. Aussi doit-on toujours penser à cette éventualité en cas de grossesse gémellaire quand les pôles du même nom sont côte à côte. Malgré quelques exceptions l'accouchement par voie basse réserve bien des déboires » (E.M.C. dystocie par excès de volume fœtal).

Le problème du diagnostic ayant été évoqué plus haut nous étudierons deux autres aspects de cette pathologie obstétricale : celui de l'accouchement et celui de l'hydramnios qui est le signe le plus pathognomonique de ce genre de grossesse ; cette étude s'entendra non pas tellement pour tous les monstres que pour les monstres doubles bicéphales, variété qui nous occupe particulièrement.

1) L'hydramnios

L'hydramnios n'est pas un simple signe de monstruosité fœtale parmi d'autres signes. Les modalités d'apparition en sont telles qu'elles permettent d'orienter valablement le diagnostic. Il apparaît en général à la fin du deuxième trimestre. Malgré cette date d'apparition, leur quantité moyenne, leur évolution subaiguë, on ne doit pas considérer de telles formes d'hydramnios comme des formes intermédiaires entre l'hydramnios aigu géant du début de la grossesse et les excès de liquide modérés de la fin de la gestation dit hydramnios chroniques,

toutes formes dont on connaît à vrai dire bien mal l'étiologie et surtout la pathogénie. La caractéristique de l'hydramnios aigu de la fin du deuxième trimestre est qu'il coïncide toujours avec des monstruosité fœtales. Du point de vue évolutif, à la différence de l'hydramnios aigu dans sa forme classique, il se constitue en quelques semaines, il est très important, s'accompagne de difficultés respiratoires, mais il n'y a pas d'oligurie, pas de température, pas d'œdèmes (E.M.C. excès de liquide amniotique) ; à l'absence de ces signes on établira le diagnostic différentiel avec les hydramnios aigus d'autres origines. Or ce tableau clinique coïncide parfaitement, et dans les détails avec l'histoire de la grossesse du monstre que nous étudions, qui ainsi n'échappe pas des règles connues mais souvent mal précisées.

Un fait paraît alors curieux : c'est que la monstruosité apparaît au début de la grossesse alors que l'hydramnios apparaît en fin de deuxième trimestre.

Des explications complexes ont été proposées : on a pensé par exemple que des lésions très précoces pouvaient atteindre une zone embryonnaire et une zone placentaire au niveau de laquelle apparaîtraient ultérieurement des altérations du mécanisme régulateur du système amniotique. Selon la précocité de la localisation, son étendue, la gravité, pourraient être déterminé tour à tour une monstruosité et un hydramnios. Mais si on est logique avec cette théorie on doit admettre que plus la lésion initiale est grande, plus la monstruosité est forte et plus l'hydramnios est important pour un certain laps de temps donné. On pense aussi que l'hydramnios peut être dû à un trouble de la résorption du liquide amniotique au niveau du tube digestif (sténose), soit à un trouble de la déglutition (anencéphale) soit enfin à des déséquilibres circulatoires (jumeaux monozygotes). Pour le monstre étudié on constate qu'il n'y a qu'un tube digestif alors qu'il y a deux fœtus, d'où l'insuffisance de résorption du liquide amniotique, de même existent des troubles circulatoires parallèles, mais aggravés, à ceux présentés par les jumeaux monozygotes qui eux-mêmes sont générateurs des hydramnios (voir E.M.C. 5 072 B page 8).

2) L'accouchement des monstres doubles

Si pour Parent « à quelques exceptions près, l'accouchement par voie basse réserve bien des déboires », Vermelin, lui, estime qu'au

contraire les dystocies sont rares. Il cite Hirtl qui sur une statistique de 119 accouchements compte 73 expulsions spontanées. Parent, lui, cite Playlair qui avance le chiffre de 12 expulsions spontanées pour 31 accouchements. De son côté, l'école de Lyon relève 8 accouchements spontanés sur 35 observations de monstres doubles, nés sans complications et ayant survécu.

Si les chiffres avancés semblent se contredire entre eux, il est probable qu'ils n'ont pas été collectés à partir des mêmes critères. Parent a-t-il compté, par exemple, dans sa statistique les accouchements de monstres parasites, et si oui, à quelle taille de parasite a-t-il commencé ou arrêté cette statistique ; a-t-il compté les monstres macérés les monstres nés avant terme, les tératomes, etc...

Pour Vermelin ces accouchements sont en général faciles, car, dit-il, les tissus de la mère sont très souples, les enfants sont de faible volume ; d'autre part les ponts de tissus qui retiennent fréquemment les monstres sont souples et élastiques (1).

Quoi qu'il en soit on disjoindra le cas des monstres en X (ou H, anacatadidymes) des autres variétés. Si les fœtus sont reliés par la tête ils peuvent sortir l'un après l'autre en ligne si le pont cutané qui les unit se laisse distendre, là tout va bien ; mais les problèmes se compliquent lorsque des parties appartenant à chacun des sujets tendent à s'engager ensemble et finissent souvent par s'enclaver.

Pour les monstres anadidymes (lambdoïdes) la dystocie se produira au passage simultané des deux troncs.

Chez les catadidymes (ypsiloïdes), la difficulté réside dans le fait que les têtes ne peuvent pénétrer ensemble dans le bassin au niveau du détroit supérieur.

Pour Parent au contraire l'accouchement est possible si la présentation est pelvienne. Le tronc est expulsé ou extrait, puis la tête postérieure pénètre dans l'excavation et est dégagée en relevant le tronc. A ce moment la tête antérieure s'engage à son tour puis se dégage. C'est selon une modalité similaire que le monstre étudié a été accouché ; cet accouchement n'a posé aucun problème.

(1) Lepage a connu, dans sa carrière, un seul cas de monstruosité double : un xiphopage né par le siège, comme le monstre étudié et dans des circonstances similaires sans grande difficulté.

Parent ajoute « l'accouchement n'est pas absolument impossible si la présentation est céphalique. Parfois une tête se dégage suivie du tronc ; enfin de la seconde tête qui est expulsée en dernier. Mais ce mécanisme n'est possible que si le monstre est de petite taille. Dans les autres cas la progression de la tête est rapidement stoppée ».

Mais si les obstétriciens s'entendent mal sur les possibilités d'accouchement spontané, du moins ont-ils le mérite de s'accorder sur la conduite à tenir (1).

Le premier temps de l'intervention se fera sous anesthésie générale ce sera un toucher manuel. On tentera une extraction de siège (éventuellement par forceps) quand la présentation est favorable. En cas d'échec, on fera une embryotomie au ciseau de Dubois. Si cela ne suffit pas on pourra tenter une basiotripsie avec éviscération. En cas de dystocie de la tête (une tête s'engageant, l'autre restant bloquée solidairement du corps) on sectionnera le premier cou ce qui permettra à la deuxième tête de s'engager.

Enfin, en cas de procidence des membres on tentera une version par manœuvres internes.

Bref, comme dit Parent, « il n'est pas possible, il serait même vain de tenter de détailler toutes les variétés de fœtus monstrueux.

Beaucoup de malformations sont en effet si exceptionnelles que le mécanisme et le traitement de la dystocie ne sont que conjectures. C'est la qualité de l'obstétricien adroit et expérimenté d'improviser au mieux une thérapeutique d'exception ».

*
**

On peut dire en conclusion que les monstres doubles naissent avec une relative facilité ; il semble que plus l'unicité est grande moins l'accouchement pose de problème. Et bien évidemment plus le monstre est gros plus il s'accouche mal. Par le contenu utérin on s'attachera donc à préciser la taille des fœtus.

(1) La dernière observation de monstre double publiée à ce jour (février 1971, bul. de la sté de gynéc., Masson éd.) concerne un monstre anadidyme de type Janus ; l'observation ne signale pas de difficulté.

III. — PROBLEMES ANATOMIQUES ET VIABILITE

La description anatomique du monstre a montré qu'il était la résultante de deux fœtus accolés par le côté ; mais nous n'avons pas simplement affaire à une fusion ou à une juxtaposition latérale des éléments. Car tous les côtés soudés, se sont littéralement atrophiés ; la partie atrophiée est centrale et postérieure ; elle intéresse tout une partie du système cardio vasculaire : cœur et gros vaisseaux, l'aorte, veines caves, veines pulmonaires ; mais aussi un tube digestif complet, deux poumons, deux grils costaux, le foie, la rate, deux bras et deux jambes (ectromélie et symélie).

Tous ces organes sont franchement impairs. On est donc loin des classiques jumeaux siamois que l'on espère séparer l'un de l'autre afin de leur rendre l'autonomie.

Chaque partie du monstre, chaque tête est tributaire de la partie commune et ne peut vivre sans elle. Notamment une seule aorte véhicule le sang pompé par un seul cœur, le second cœur étant un appendice inutile.

1) HETEROTAXIE

On peut s'étonner de voir par exemple une seule aorte alors que les deux parties du monstre sont juxtaposées et soudées ; il devrait y avoir deux aortes ayant un trajet parallèle et non convergent. En fait cela s'explique tout naturellement par un phénomène curieux qui s'appelle hétérotaxie ou inversion des viscères. Les organes de l'un des composants étaient en situation normale (ici le monstre droit) ceux de l'autre occupent des dispositions symétriques par rapport au plan d'union des sujets et par conséquent inverses par rapport au plan médian de symétrie du sujet hétérotaxique.

Ainsi le fœtus gauche a le cœur à droite, l'estomac et la rate à droite ; et ses organes vont à la rencontre des organes correspondants de l'autre fœtus. Dans le cas présent seul le foie semble échapper à la règle commune, mais il est de si forte taille et d'une telle régularité qu'il en est difficile d'en apprécier l'hétérotaxie ainsi que l'ébauche de division.

Il existe de plus une autre règle propre à tous les monstres doubles : il est fréquent que des organes primitivement doubles se

réduisent à un organe simple ; par exemple le cœur, soit qu'il y ait fusion — et ce cas s'explique par les positions réciproques des ébauches cardiaques — soit que l'un des cœurs soit atrophié ou réduit à l'état de vestige, ce qui est le cas pour le cœur du monstre étudié et vraisemblablement aussi pour le foie.

Dès lors on conçoit que la dysharmonie du fonctionnement puisse aboutir à la prépondérance de l'un des organes et à l'atrophie de son congénère.

L'hétérotaxie ou le situs inversus restent mal connus peut-être est-il possible d'expliquer ce phénomène par des positions vasculaires qui s'établissent symétriquement par rapport à un cordon ombilical commun. Il s'observe fréquemment chez les jumeaux monozygotes (22 %) et encore plus fréquemment chez les monstres doubles autosites (73 %).

Le situs inversus complet (le seul authentique) résulterait d'une inversion du plan de symétrie bilatérale de l'embryon au moment où apparaît la ligne primitive, source unique de tout le mésoblaste.

2) LOIS D'AFFINITE DU SOI POUR SOI

Il est remarquable de voir la tendance de l'organisme humain à réaliser l'unicité à partir d'une duplicité primitive. Ainsi disparaît nombre d'organes doubles dont un exemplaire ne subsiste qu'à l'état d'ébauche ou même — chez certains monstres — s'efface sans laisser de vestiges.

A ce propos on se rappellera la loi d'affinité du soi pour soi de Geoffroy Saint-Hilaire. Cette loi exprime le fait que les embryons doubles s'affrontent souvent par des parties similaires : ventre à ventre, flanc contre flanc, tête contre tête. En réalité il n'y a pas d'attraction particulière entre des régions similaires ou des organes identiques ; mais le développement des embryons unis tend à se faire avec les rapports normaux de la plaque embryonnaire avec les parties accessoires : vésicule vitelline, diverticules allantoïdiens, etc. qui elles sont uniques.

Ces rapports déterminent un nombre restreint de positions des plaques embryonnaires l'une par rapport à l'autre. Ces positions possibles sont telles que les deux êtres placés côte à côte et incomplètement séparés restent souvent en communication substantielle l'un

avec l'autre par les organes homologues. Les seules exceptions concernent les êtres parasites ; mais ceux-ci sont souvent extrêmement désorientés et inégaux.

3) MALFORMATIONS ASSOCIEES

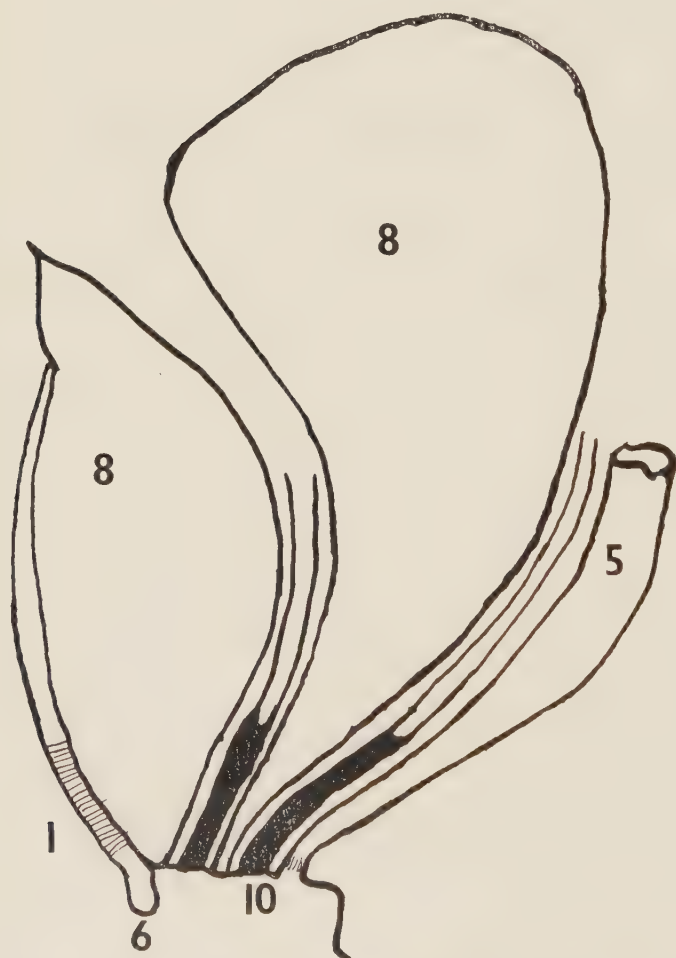
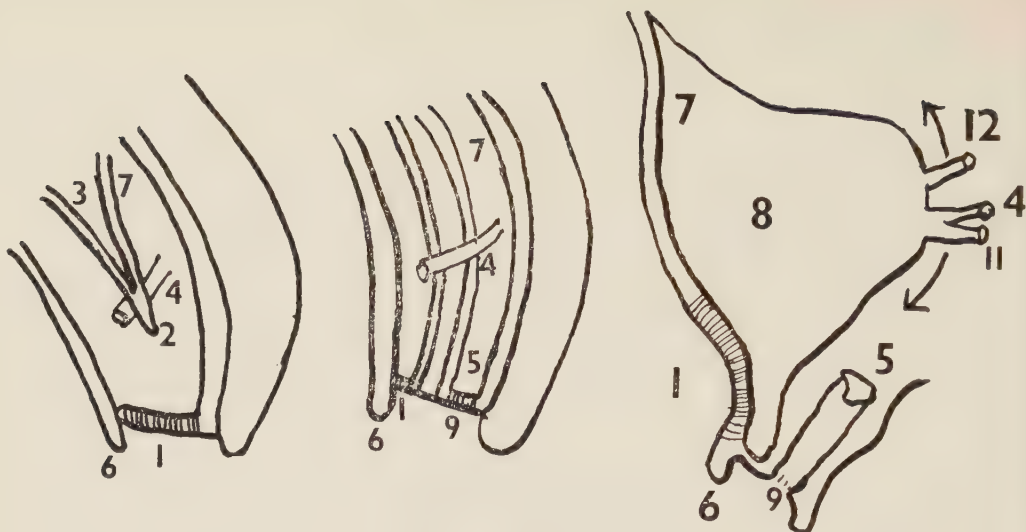
Cette loi d'affinité du soi pour soi formulée il y a 150 ans garde plus que jamais son intérêt ; elle s'applique très régulièrement au monstre étudié.

La seule exception envisageable peut être la vessie ou plutôt les vessies du monstre. Les systèmes uro-génitaux en effet sont absolument indépendants, ne se soudent en aucune manière quoi que proches l'un de l'autre. Les reins centraux présentent une nette atrophie. Se pose alors le problème des malformations associées.

En dehors du pied bot seul le système uro-génital présente des malformations. Nous l'avons vu, les vessies étaient énormes, rétentionnelles sans uréthres. Tout se passe comme s'il y avait du point de vue embryologique un retard de développement de ce système.

Il existe à l'extrémité caudale de l'embryon une cavité entoblastique à la partie supérieure de laquelle débouche l'intestin primitif et l'allantoïde : le cloaque fermé par la membrane cloacale. Une formation spéciale l'éperon périnal va le cloisonner en se soudant à la membrane cloacale. On aura ainsi deux parties, l'une antérieure au sinus uro-génital et l'autre postérieure qui donnera le rectum. Dans le sinus uro-génital débouchent les canaux de Wolf et de Müller. Ce sinus uro-génital se continue en haut par l'allantoïde qui s'atrophie et donne l'ouraque (c.f. schéma).

Du canal de Wolf naîtra l'ébauche du rein et de l'uréthre ; celui-ci deviendra progressivement indépendant par rapport au canal de Wolf. L'utérus proviendra des canaux de Müller. Or tout se passe ici comme si la membrane cloacale n'avait pas disparu entraînant une obturation et une rétention. Les vessies étaient l'une derrière l'autre, la seconde énorme ne rejoignant pas l'ombilic. Par contre la vessie antérieure faisait hernie dans l'ombilic. Il est possible que cette disposition précédait le stade d'extrophie vésicale ; celle-ci serait apparue ultérieurement par résorption de la membrane uro-génitale. Il est possible aussi



- 1 Membrane Cloacale
- 2 Eperon périnéal
- 3 Allantoïde
- 4 Canal de Wolf
- 5 Rectum
- 6 Eperon périnéal
- 7 Ouraque
- 8 Vessie
- 8 bis 2^e vessie du monstre
- 9 Membrane anale
- 10 Vagins et cloaque
- 11 Canal de Müller
- 12 Uretère

Les trois premières figures montrent le développement normal de la région urogénitale. La dernière figure montre la disposition anatomique de cette région chez le monstre double.

qu'on ait tout simplement affaire à une absence totale d'urètre ou bien à une imperforation congénitale totale ou partielle de l'urètre.

4) VIABILITE

L'état de la partie basse du système uro-génital n'a pas tardé à retentir sur le rein. On sait que le fœtus absorbe continuellement le liquide amniotique par la bouche ; une partie de ce liquide est résorbé par le tube digestif et passe dans la circulation générale du fœtus ; pour une part il refranchit le placenta passant dans la circulation générale de la mère ; pour une autre part il est excrété par le rein et uriné dans le liquide amniotique pour être de nouveau réavalé.

Ici le monstre est incapable d'uriner ; les vessies se mettent en rétention ; très rapidement les reins sus-jacents souffrent ; parallèlement les vessies se laissent dilater. Les deux reins centraux du monstre sont déjà complètement atrophiés de par la tératogénèse. Les deux autres deviennent rapidement hydronéphrotiques et fonctionnellement inutiles. Seule une partie du rein gauche était encore saine.

Chez le fœtus l'hématose est assurée par le placenta, et l'appareil respiratoire ne fonctionne pas. On conçoit volontiers les difficultés respiratoires d'un monstre double ayant le poids et la taille de jumeaux et n'ayant que deux poumons pour respirer, le troisième poumon étant complètement atrophié. Même si la partie gauche du monstre a respiré pendant huit heures, il n'a certainement pas pu assurer une hématose suffisante pour tout le corps. L'acidose a dû être tout de suite considérable surtout dans la moitié droite du fœtus dont pratiquement tout parenchyme rénal était non fonctionnel.

Par ailleurs les mélanges de sangs au niveau de l'oreillette ont dû notablement augmenter l'anoxie fœtale. En raison de la disposition anatomique de l'aorte, il est fort probable que toute la moitié droite du fœtus droit a dû être très mal irriguée ne serait-ce qu'à cause du tronc veineux brachio-céphalique droit qui n'est pas dans l'axe du flux sanguin venant de l'aorte, formant une petite collatérale qui naît très obliquement dans la partie ascendante de la crosse. On se rappellera d'ailleurs que le fœtus de droite était légèrement plus petit que la gauche.

Le cœur droit était fonctionnellement inutile car atrophique ; il n'a pas été capable d'apporter un flux de sang complémentaire.

Insuffisant circulatoire (surtout dans la partie droite transfusée) insuffisant respiratoire, insuffisant rénal, sans canaux hépatiques, le monstre ne pouvait sûrement pas survivre. Le fœtus gauche a vécu un peu grâce à sa meilleure circulation et surtout grâce au rein qui fonctionnait encore un peu. S'il ne s'était pas associée l'importante malformation du système uro-génital le monstre aurait pu survivre un peu plus longtemps en dépit d'importantes malformations cardiaques qui de toute manière auraient rapidement entraîné la mort.

Ajoutons enfin que le pronostic fœtal était singulièrement aggravé par la prématurité et les circonstances de l'accouchement. Alors qu'on a vu un monstre catadidyme sysomien survivre jusqu'à vingt huit ans, on a jamais vu survivre d'ischio-page (voir infra).

IV. — PROBLEMES DE CLASSIFICATION

La tératologie se divise selon Stoll et Maraud en trois branches.

1) La **tératologie** proprement dite ou tératologie morphologique qui envisage l'aspect anatomique des malformations ; elle tend à classer les monstres au sein des divers groupes connus.

2) La **tératologie pathogénique** ou tératogénie qui concerne l'étude embryologique des sujets malformés.

3) La **tératologie étiologique** ou tératogénèse qui a pour objet la recherche de l'étiologie des monstres et des malformations.

*
**

Quand un monstre a été décrit, il convient de le replacer dans les différentes classifications anatomiques : tel est l'objet de la tératologie morphologique.

Les vrais précurseurs de la tératologie sont Etienne et Isidore Geoffroy Saint-Hilaire. On doit au premier d'avoir compris que les monstres ne représentent pas des curiosités fortuites et isolées mais que leurs génèses répondent à des lois, qu'enfin, il est possible de les classer. Son fils Isidore écrit un traité de tératologie qui est toujours actuellement l'ouvrage de référence.

Selon I. Geoffroy Saint-Hilaire, les monstres doubles se divisent en autosites (monstres doubles égaux) et en parasites (monstres doubles inégaux). La classe des autosites se divise en anadidymes (ou lambdoïdes) en catadidymes (monstres en Y) et en anacatadidymes (le reste notamment les monstres en X, H).

A première vue, le monstre que nous étudions semble être un classique dicéphale de la variété Ypsiloïde, car vu de face, il paraît être la résultante de la fusion de deux troncs, les têtes constituant les branches du Y. Cette opinion est renforcée par le fait que beaucoup d'organes sont impairs. Mais cette variété suppose une **unicité au minimum au niveau du sacrum et du coccyx**, voire même jusqu'au sommet de la tête ; or, le monstre, on l'a vu possède un os iliaque central sur lequel s'articule le petit appendice caudal postérieur (troisième jambe centrale surnuméraire). et deux sacrus.

Devant cette difficulté, fallait-il pour autant classer le monstre dans la catégorie des anacatadidymes dédoublés à la fois vers le haut et vers le bas, ce qui dans le cas présent n'est pas à première vue une évidence ?

Nous avons été obligé pour éclaircir cette question de reprendre les descriptions de Geoffroy Saint-Hilaire dans son traité de tératologie (1832-1836) afin d'obtenir les descriptions les plus concises possible. Cependant pour la logique de l'exposé, nous commencerons par l'étude des Lambdoïdes.

CLASSIFICATION DE GEOFFROY SAINT-HILAIRE

Geoffroy Saint-Hilaire divise les monstres en deux catégories ; les monstres simples et les monstres composés qui nous intéressent.

« Cette classe comprend les monstres chez lesquels on trouve réunis les éléments soit complets soit incomplets de deux ou plusieurs sujets ». Ce sont bien sûr les monstres les plus rares et aussi les plus intéressants. Ils sont doubles ou multiples.. Les monstres doubles sont de deux ordres :

1) **Monstres doubles parasites** (Ordre II) ou « composés de deux individus très dissemblables et très inégaux, l'un complet ou presque complet, l'autre non seulement beaucoup plus petit mais très

imparfait analogue à un omphalosite ou même à un parasite, par conséquent incapable de vivre par lui-même, se nourrissant aux dépens du premier dont il n'est physiologiquement qu'un simple appendice ».

2) **Monstres doubles autositaires** (Ordre I) « composés de deux individus offrant le même développement, contribuant l'un en l'autre à la vie commune et dont chacun est analogue à un autosite. Cet ordre comprend un très grand nombre de genres, les uns formés de monstres complètement doubles, les autres de monstres seulement semi-doubles ou même unitaires dans la plus grande partie de leur être ».

*
**

A) Groupe des Anadidymes ou lambdoïdes ou tératodelphes (Tribu III de Geoffroy Saint-Hilaire), en forme de Lambda. « Monstres monocéphaliens » (une seule tête). Les deux corps tantôt séparés, tantôt réunis dans la région sous ombilicale, sont surmontés d'une tête unique.

Famille I : Syncéphaliens ou Janicéphales, caractérisés par des têtes accolées plus ou moins fusionnées ; le tronc est double par sa partie inférieure. 3 genres :

a) Janiceps : la tête est constituée de deux faces opposées, 4 oreilles ; l'union des têtes existe depuis les pariétaux jusqu'au cou, les encéphales appartiennent pour moitié à chacun des êtres ; les cœurs sont constitués de deux moitiés cardiaques appartenant chacune à l'un des êtres ; un œsophage volumineux, deux trachées et quatre poumons.

b) Iniopes (visage à l'occiput) : Très rares ; janus imparfait ; une face normale dérivant des deux hémifaces des composants ; une face opposée à la première incomplète représentée par un œil et deux oreilles.

c) Synotes (oreilles réunies) ou Iniotés (oreilles à l'occiput) : les plus fréquents. L'une des faces a disparue ; elle n'est représentée que par deux oreilles. Cette catégorie s'accompagne de graves malformations.

Famille II : Anadidymes monocéphaliens ou Tératodelphes, caractérisés par une unicité apparente de la tête, mais dédoublement du tronc à des niveaux variables.

MONSTRES DOUBLES

Classe	Groupe	Famille	Genre
AUTOSITES	TÉRATOPAGES ou ANACATADIDYMES (H) (X)	EUSOMPHALIENS	Pygopages Métopages Céphalopages Rachipages
		MONOMPHALIENS	Xiphopages Sternopages Thoracopages Ectopages Hémipages Stomatopages Prosopages Craniopages Ophthalmopages Ischiopages Ischiopages ascendants
	TÉRATODELPHES ou ANADIONYMES ou LAMBDOIDES (λ)	SYNCÉPHALIENS ou JANICEPHALES	Ianiceps Iniopes Iniotes, synotes
		MONOCÉPHALIENS	Déradelphes Thoradelphes Synadelphes Iléadelphes Psadelphes Pelvidelphes Uradelphes
	TÉRATODYMES ou CATADIDYMES ou YPSILOIDES (γ)	SYNSOMIENS	Psodymes Xiphodymes Dérodymes Thoracodymes Sternodymes
		MONOSOMIENS	Atlodymes Iniodymes Opodymes Rhinodymes Stomatodymes Splanchnodymes
	MESODIDYMES		
PARASITES	A DUPLICITE COMPLETE 	HÉTÉROTYPIENS	Hétéropages Hétéradelphes Hétérodymes
		HÉTÉRALIENS	Epicomes
	REDUITS A UNE PARTIE SURNUMERAIRE 	POLYGNATHIENS	Epignathes Hypognathes Augnathes Paragnathes Hypotognathes Hétérocéphales
		POLYMÉLIENS	Pycomèles Gastromèles Notomèles Méiomèles Céphalomèles
	INCLUS DANS L'AUTOSITE	ENDOCYMIENS	Dermocymes Endocymes

à) Déradelphes : tête simple avec un ou deux trous occipitaux et toujours deux colonnes vertébrales. Le cerveau est simple.

b) Thoracodelphes : tête et cou sont simples ; les thorax confondus la bifurcation de la colonne vertébrale se fait à la partie supérieure du thorax ; deux membres supérieurs.

c) Les autres genres n'ont pas été décrits par Geoffroy Saint-Hilaire ; ils ont été intégrés ultérieurement à sa classification : Psoadelphes, pelvidelphes, urodelphes, selon le niveau de la bifurcation.

d) Synadelphes, non décrits chez l'homme avec tronc unique mais dédoublé ; 8 membres dirigés dorsalement.

B) Groupe des Catadidymes ou Ypsiloïdes

Les monstres en Y forment la tribu III de Geoffroy Saint-Hilaire : « elle se compose de monstres chez lesquels l'extrémité céphalique est double tandis que l'extrémité pelvienne et même toute la région sous-ombilicale offre une tendance manifeste à l'unicité... ». Si on s'en tient à cette seule définition, le monstre étudié s'apparente à cette tribu ou pour le moins n'en est pas exclue. Plus, quand on regarde de face le monstre que nous étudions, on a naturellement tendance à le rapprocher de cette tribu (voir schéma ci-joint, page 52). Mais la similitude n'est qu'apparente, car sur la photographie de face on ne voit pas la jambe surnuméraire qui se trouve rattachée au siège. Les Catadidymes ont la forme générale d'un Y ce qui suppose une partie simple inférieure qui remonte d'ailleurs à un niveau variable ; mais il faut que l'unicité existe au moins au niveau du coccyx sinon de sacrum, et par voie de conséquence, il ne peut y avoir trois membres inférieurs, mais deux ; elle peut remonter très haut vers la tête ; la duplicité de la tête est toujours évidente.

Cette tribu est divisée en deux familles :

Famille I : Catadidymes synsomiens (réunion, corps).

« Ici les corps comme l'étaient les deux têtes chez les Syncéphaliens sont confondus au moins en grande partie en un tronc complexe et manifestement double... »

L'union des troncs remonte jusqu'au thorax, mais les têtes restent toujours séparées.

a) Genre de psodymes : la fusion ne remonte que jusqu'à la partie inférieure du tronc (Pso = lombes, dymes = doubles supérieurement). Les colonnes vertébrales deviennent doubles au-dessus de la région sacrée ou lombaire ; il peut y avoir un troisième membre pelvien résultant de la fusion de deux membres pelviens.

b) Genre de Xyphodymes (Xyphos = portion terminale du sternum). Les abdomens sont communicants jusqu'à l'appendice xyphoïde.

c) Genre des Dérodymes : extrêmement proche du monstre étudié ; le dernier cas publié est de 65 (Dr Müller de Mulhouse). L'union des composants remonte jusqu'à la base du cou (Dere = cou). Les membres thoraciques sont au nombre de 4,3 (symélie), ou de 2. Ceux qui ont disparu ne sont représentés que par une portion de ceinture scapulaire. Les colonnes vertébrales sont séparées jusqu'à la région dorso-lombaire ou même sacré. Il peut exister deux séries de côtes, les antérieures normales, les postérieures atrophiées. On trouve deux cœurs l'un deux peut être atrophié ; deux aortes, le foie partiellement double un tube digestif jusqu'au cardia et au duodenum en simple en dessous. L'hétérotaxie n'est pas obligatoire. Cette variété n'est pas rare.

Ce monstre a deux aortes ce qui le différencie du monstre étudié ; d'autre part il y a fusion des organes pelviens, alors que le monstre étudié a deux vessies et deux systèmes uro-génitaux.

d) Genre de thoracodymes. Ajouté à la classification primitive ainsi que le genre suivant des sternodymes. S'il n'y avait pas eu de troisième jambe symèle, nous aurions très certainement classé le monstre étudié dans ce genre, car toutes les descriptions anatomiques proposées coïncident point par point.

Voici par exemple la description proposée par Dubreuil en 1934 : « L'union est plus étendue que chez les xyphodymes, et moins que les dérodymes. Chez les thoracodymes, les poitrines communiquent par leur base ou sur toute leur hauteur, mais elles sont accolées latéralement avec atrophie de la moitié postérieure du monstre, et réduction des côtes dans cette zone. Il en résulte parfois la symélie de deux membres thoraciques et l'atrophie de deux poumons. Il existe deux cœurs parfois confondus ; la jonction du Tube digestif se fait à l'estomac ou au duodenum ; le foie est unique avec traces de duplicité ;

des exemples de ces monstres ont vécu (Rita-Christina, les frères Tocci) ».

Dans le genre psodyme étudié précédemment nous avons vu que parfois existait un troisième membre pelvien ; cette particularité anatomique échappe à la règle générale des monstres en Y prescrivant qu'il doit y avoir un sacrum uni ; mais si on admet qu'elle puisse exister aussi dans le genre des thracopages, on est obligé de rattacher à ce genre le monstre que nous cherchons à classer. De même dans le genre des dérodymes, on admet que la séparation peut exister jusque dans les régions sacrées. Si les thoracopages aussi peuvent être séparés jusque dans la région sacrée, il y a possibilité de rattacher à ce genre le monstre que nous cherchons à classer.

e) Genre de sternodymes. Ils sont unis jusqu'à la base du cou, mais les thorax s'opposent face à face. Les viscères thoraciques sont analogues à ceux des sternopages, et les organes abdominaux sont ceux des thoracodymes.

En conclusion, le monstre que nous cherchons à étudier est très proche de la famille des catadidymes sysomiens genre de thoracodymes, mais il en diffère par la duplicité existant au niveau des organes du petit bassin et l'absence d'union au niveau du sacrum (ou du coccyx).

Famille II : Catadidymes monosomiens (un seul corps). « La fusion et l'atrophie des deux corps comme celle des deux têtes chez les monocéphales est portée beaucoup plus loin encore ; il n'existe plus si ce n'est par l'analyse anatomique d'un corps unique et simple ».

a) Genre des atlodymes (atlas = 1^{re} vertèbre, cou unique). La fusion commence en dessous de l'atlas.

b) Genre des Inidodymes : les têtes sont unies par l'occiput.

c) Genre des opodymes (opos = visage). Comme le genre précédent, mais la soudure latérale s'étend jusqu'aux yeux.

d) Genre des Rhinodymes (Rhinos = nez). Le nez est seul à marquer la duplicité ; la bouche est simple et élargie.

e) Genre des Stomodymes (Stomos = bouche). Nez confondus, seule la bouche est élargie et double.

f) Genre des splanchnodymes : unicité totale sauf au niveau de certains viscères.

C) Anacatadidymes ou Teratopages (Tribu I de Geoffroy Saint-Hilaire). « Les deux sujets composants ne sont encore réunis que dans une seule région et dans cette région même se retrouvent les éléments complets des deux sujets ». Le monstre étudié semble nettement exclu de cette définition car on est loin de retrouver chez lui les éléments complets de deux sujets. On est même très loin du compte car il n'y a, on s'en souvient, qu'une seule rate, 3 poumons, un tube digestif.

Ces monstres sont dédoublés à la fois vers le haut et vers le bas ; les deux composants sont à peu près complets, disposés parallèlement ou réunis par le tronc ou le bassin en forme de H. Cette tribu se divise en familles ; celle qui nous intéresse est la deuxième famille :

Famille I : monstres doubles eusomphaliens à ombilics distincts et normaux.

a) Genre des Métopages : unis front contre front ou vertex contre vertex.

b) Genre des Céphalopages : unis par la tête dans le prolongement l'un de l'autre.

c) Genre des Pygopages : unis par la région lombo-sacrée.

d) Genre des Rachipages, unis par un point quelconque du rachis. Aussi appelés monstres en X ; groupe rajouté ultérieurement.

Famille II : les Monomphaliens.

a) Genre des Xyphopages ; union de l'ombilic à l'appendice xyphoïdes.

b) Genre des sternopages : de l'ombilic au sternum.

c) Genre des thoracopages : union de l'ombilic à la partie inférieure des poitrines. Thorax communicants.

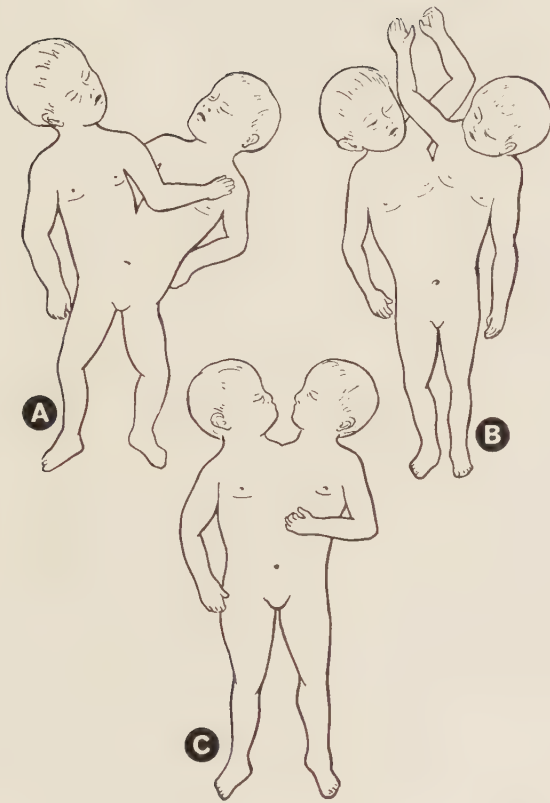
d) Genre des Ectopages : union par la partie latérale du thorax.

e) Genre des hémipages : comme les ectopages, mais l'union remonte jusqu'à la tête ; la fusion se fait face à face jusqu'à la mâchoire inférieure (Stomatopages), ou face à face, mais les visages sont accolés latéralement (Posopages) ; si l'union remonte jusqu'au sommet de la tête on parle de Craniopages, et si la fusion se fait à la nuque, on parle d'ophtalmopages.



Fig. 1

SYNSOMIENS



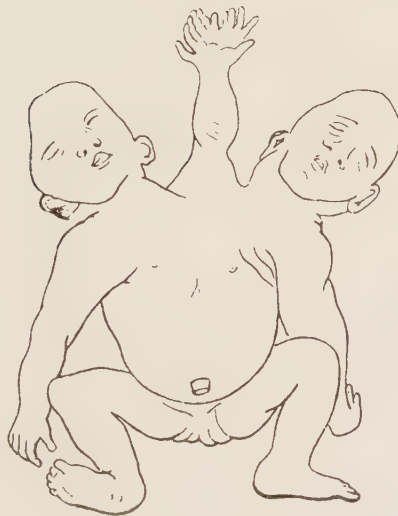
- A) XIPHODYME
- B) THORACODYME
- C) STERNODYME

(d'après LESBRE).

Fig. 2

XIPHODYME (A)
Variété symèle
3 membres supérieurs
dont un double).

DERODYME (B)
(d'après RABAUD).



A



B

Fig. 2 bis



Fig. 3

(Voir figures 1-2-2 bis-3-4



Fig. 4



ISCHIO-ECTOPAGE
à 3 bras et 3 jambes
D'après E. SCHWABLE.

ISCHIO-ECTOPAGE à 3 bras et
3 jambes (SYMELIE THORACIQUE
et ABDOMINALE)

De face le monstre semble se rattacher au groupe des monstres en Y, sysomiens genre thoracodyme ou dérodyme ; en fait les monstres en Y sont fusionnés au minimum au niveau du sacrum, ce qui n'est pas le cas ici ; on rattachera le monstre au groupe des ischiopages ascendants de Lesbire (Ischio-ectopage à 3 bras et 3 jambes). Pour Duhamel, ce groupe n'est guère satisfaisant, car si les ischiopages participent des ischiopages ascendants par leur fusion sous ombilicale, là s'arrête la ressemblance. Les ischiopages ascendants participent en fait d'autres genres. Duhamel fait des ischiopages un groupe séparé qu'il nomme crucipagia ; il rattache les ischiopages ascendants au groupe des mesoparapagia ou monstres soudés par la partie médiane.

f) Genre des Ischiopages (monstres en croix). L'union se fait sous l'ombilic ; les composants sont donc unis par le ventre, et les troncs sont opposés par le bassin. Dans le bassin les deux colonnes vertébrales marquent la face dorsale de chaque être ; et les os iliaques s'unissent entourant un bassin très vaste qui contient deux vessies, deux vagins un seul rectum, un anus à peu près médian. Chaque organe simple situé sur le plan de fusion appartient pour moitié à l'un et l'autre. Les membres pelviens s'écartent perpendiculairement du corps. Ils sont au nombre de quatre, parfois de trois par fusion de deux membres adjacents (symélie).

g) Genre des Ischiopages Ascendants. Groupe rajouté ultérieurement par Lesbre. Comme les Ischiopages, ils sont très rares. Lesbre groupe sous ce vocable les monstres qui participent des ischiopages par leur fusion sous ombilicale, et des autres genres par le fait que la soudure remonte à l'appendice Xyphoïde ou au sternum, soit qu'ils soient réunis face à face soit qu'ils se joignent latéralement à la façon des ectopages.

On a ainsi observé des Ischio-Xyphopages, des Ischios-Thoracopages, des Ischio-Sternopages, des Ischio-Ectopages. De tels monstres sont souvent syméliques ou ectroméliques.

Le monstre étudié procède de l'Ischiopagie et de l'ectopagie. En effet ; comme dans l'ischiopagie ascendante, la fusion remonte plus haut que l'appendice Xyphoïde, mais elle se fait par la face latérale du thorax ; comme pour l'Ischiopagie, il y a fusion sous ombilicale, mais ici elle se fait par les faces latérales des os iliaques. Comme dans l'ischiopagie ascendante, il y a symélie ou ectromélie — dans le cas présent symélie et ectromélie — thoracique et pelvienne.

Le monstre procède de l'ectopagie car outre l'union latérale, les faces antérieures sont unies par leur héli-sernum ; les faces postérieures sont réduites. Les deux cœurs peuvent être distincts dans un même péricarde, plus ou moins fusionnés.

Le monstre a presque toutes les caractéristiques donc des Ischiopages. Les seuls éléments susceptibles de prêter à discussion sont la rate et le tube digestif qui, nous l'avons vu, sont simples, alors que dans cette variété de monstres, ces organes sont normalement doubles.

Les Ischiopages, les Ectopages, et les Ischio-Ectopages sont des monstres extrêmement rares.

CLASSIFICATION BASEE SUR LES AXES (THOMAS)

A la classification de Geoffroy Saint-Hilaire (divisant les monstres en Ypsiloïdes, Lambdoïdes et Tératopages ,etc.), s'est ajoutée celle plus simple des monstres doubles semblant résulter de la division d'un seul sujet ; c'est la classification de Foerster en Aanadidymes, Catadidymes, Anacatadidymes. Puis celle de Schwalbe plus logique basée sur le mode d'union des sujets (Duplicatas Anterior, Duplicatas Posterior, Duplicatas Median ou monstres en O).

A vrai dire toutes ces classifications dérivent les unes des autres, et les termes employés pour dénommer les groupes sont synonymes. La dernière proposée est de Thomas. Elle diffère des autres dans la mesure où elle est basée sur la pathogénie (1).

a) Systèmes axiaux fusionnés (Terminaison en Dymes).

Monstres doubles plus ou moins unifiés (en Y). Cette unification intéresse toute la partie postérieure de ces monstres.

b) Systèmes axiaux totalement distincts (terminaison en Page).

Monstres lambdoïdes et ixioides, selon que les systèmes axiaux sont plus ou moins rapprochés. La confluence des corps embryonnaires sera plus ou moins étendue ou plus ou moins intime.

Selon Thomas, quand il y a une unicité partielle elle est toujours postérieure. C'est une règle en embryologie que l'élément formé le premier est toujours le plus antérieur, i.e. le plus céphalique.

Si donc la partie la plus antérieure des systèmes axiaux est double, c'est qu'elle est **primitivement double**. Si par contre la partie postérieure est unique c'est qu'il y a une unification secondaire des systèmes axiaux. Deux invaginations gastruléennes indépendantes initialement peuvent en effet se rapprocher au cours de l'embryogénèse et leurs parties postérieures finissent alors par confluer et finalement le système axial est double en avant et simple en arrière (c.f. étude de Kopsh chez le poisson : œufs de requins).

Quand deux invaginations gastruléennes ont lieu à la périphérie du disque embryonnaire, le résultat de cette double gastrulation

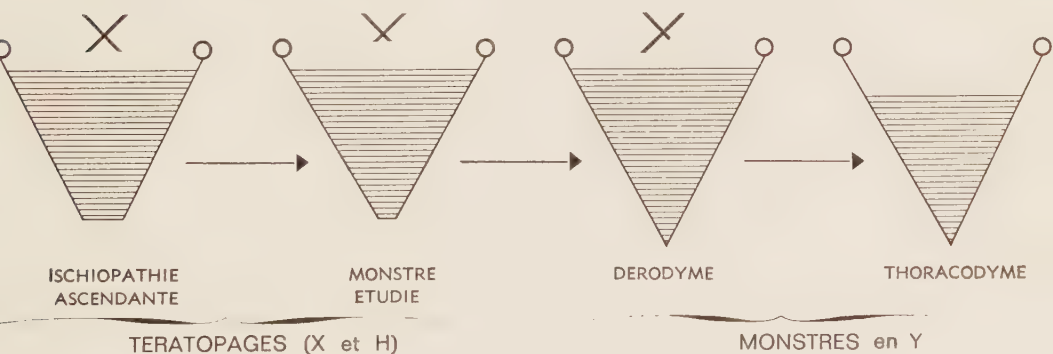
(1) Morphogénèse des Monstres doubles. Thèse 69 Paris.

dépend de leurs positions respectives. Si elles sont rapprochées de moins de 90 degrés, les systèmes axiaux peuvent se rapprocher suffisamment au cours de leur développement pour que leurs extrémités postérieures finissent par fusionner complètement, fusion qui sera d'autant plus marquée que les deux axes étaient plus rapprochés au départ. On obtient alors un monstre Ypsiloïde.

Si elles sont plus éloignées, elles ne se rejoignent pas, ce qui entraîne une coalescence variable des embryons. On a alors une simple fusion des deux jumeaux. On obtient un monstre tératopage (anacata-didymes ou ixioides), ou un monstre lambdaïde (anadidymes).

Ces considérations semblent trancher le débat dans ce sens que l'on doit admettre chez le monstre la présence de deux axes ; ces deux axes ne sont pas réellement fusionnés ; mais ils sont très rapprochés l'un de l'autre la confluence entre les deux parties du monstre est très grande. On passe insensiblement de ces formes à deux axes très rapprochés (X) à des formes dont l'extrémité la plus postérieure est fusionnée (Y). Ainsi on passe par exemple de la variété ischiopage à la variété dérodyme ou de la variété ischio-ectopage ascendant à la forme thoracodyme.

Le monstre serait au stade intermédiaire de l'évolution et les axes seraient presque fusionnés.



Cette théorie est très intéressante, mais un élément resterait alors inexpliqué : c'est la grande rareté des formes en X (et notamment de l'ischiopagie) par rapport à la grande fréquence des monstres en Y et notamment des Dérodymes.

CLASSIFICATION DE DUHAMEL

En fait toutes les classifications proposées sont partielles dans la mesure où elles présentent les variétés de monstres de manière isolée sans faire de rapport les uns avec les autres, un peu comme un classement zoologique. Or les lésions initiales de l'œuf sont susceptibles de donner toutes sortes de variétés intermédiaires de monstruosité. Il convient d'avoir une vue globale de ces monstruosité et des rapports existant entre elles. Il est intéressant de faire un classement « à tiroirs », mais encore plus commode de faire une sorte d'arbre généalogique des monstres, basée sur la morphologie.

Il revient à Duhamel, Haegel et Pages, d'avoir clarifié ce problème en se basant sur les résultats de l'embryologie expérimentale. De plus elle simplifie énormément le vocabulaire utilisé en proposant une seule dénomination alors qu'on se perd facilement dans la forêt des termes proposés au fur et à mesure par les différents auteurs français et étrangers (1).

I. — Monstres doubles à axes parallèles (Parapagia)

- A Monstres à union inférieure (Parapagia Caudale = Y).
- B Monstres à union supérieure (Parapagia Céphalique = lambda).
- C Monstres en X (Mesoparagia).
- D Monstres en O (Mesodidymes).

II. — Monstres doubles à axes opposés (Crucipagia)

- A Monstres crucipages Céphaliques (Cephalothoracopages).
- B Monstres crucipages caudaux (Ischiopages).

III. — Monstres Omphalopages

- A Xiphopages.
- B Sternopages.

IV. — Monstres doubles eusomphaliens (ombilic distincts)

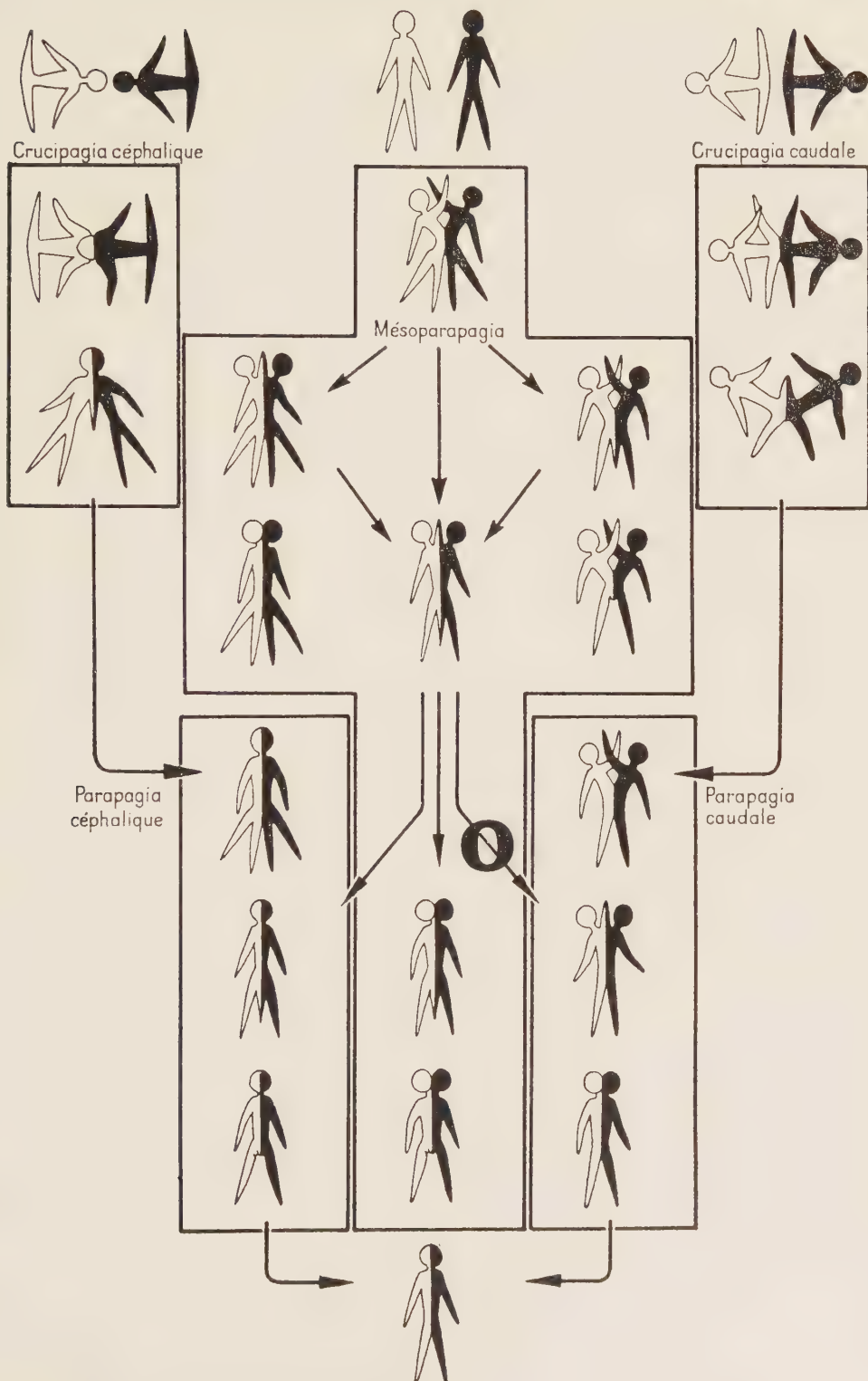
- A Craniopages.
 - B Pygopages.
- Puis viennent les monstres parasites.

Un premier coup d'œil permet de voir que, si on excepte les monstres en Y et en X, tous les autres groupes se retrouvaient sous une

(1) Morphogénèse pathologique (MASSON Ed. 1966).

CLASSIFICATION DU MONSTRE ÉTUDIÉ :

MESOPARAPAGIA au niveau du



D'après B. DUHAMEL, P. HAEGEL et R. PAGES.

Morphogénèse pathologique des monstruosités aux malformations.
Masson Editeur

seule rubrique dans la classification de Geoffroy Saint-Hilaire, celle des anacatadidymes ou tératopages. Voici donc ce groupe éclatant en groupes séparés les uns des autres.

Duhamel critique la classification de Lesbre. Il ne saurait y avoir d'Ischiopagie ascendante comme se rattachant au groupe des Ischiopages. Les ischiopages sont des monstres à axes opposés et ne sauraient être ainsi accolés latéralement avec des axes parallèles dans une quelconque ischio-sternopagie, ischio-thoracopagie, ischio-xiphopagie ou ischio-ectopagie ; ou bien pour utiliser le vocabulaire de Duhamel, on ne saurait rattacher la Mesoparagia (monstres en X) à la crucipagia caudale.

Autrement dit Duhamel fait de ce groupe des ischiopages ascendants le groupe des monstres en X ou mesoparapagia qu'il rattache au groupe des monstres à axes parallèles avec les monstres Lambda et Y.

— Des Ischiopages, il fait le groupe indépendant des crucipages ou monstres à axes opposés auquel il adjoint les Janiceps placés ailleurs dans le groupe des lambdoïdes (depuis Geoffroy Saint-Hilaire).

— Des Métopages, cephalopages et pygopages il forme un groupe à part, celui des eusomphaliens (deux ombilics). On voit mal en effet pourquoi ceux-ci feraient partie du groupe de Foerster Anacatadidymes ou monstres séparés en haut et en bas.

— Les Xiphopages et sternopages forment un groupe à part, celui des omphalopages.

— On peut ajouter enfin et peut-être Duhamel n'y a-t-il pas pensé en faisant sa classification que les deux derniers groupes sont composés de monstres viables et dans bien des cas curables chirurgicalement.

On peut dire en conclusion que Duhamel a mis de l'ordre dans le groupe « fourre-tout » de Anacatadidymes (selon Foerster) aussi appelés tératopages ou monstres en H (Tribu I de Geoffroy Saint-Hilaire).

Duhamel établit la corrélation morphogénétique existant entre les différentes variétés de monstres, et il met le groupe des monstres en X (Mesoparapagia) à la charnière des autres groupes alors que jadis, ils étaient simplement une petite annexe créé par Lesbre du groupe des Ischiopages. Il est probable que Geoffroy Saint-Hilaire aurait classé

le monstre que nous étudions dans le groupe des Dérodymes ; Lesbre l'aurait classé dans le groupe des Ischiopages. Duhamel, lui, propose un remarquable tableau faisant la synthèse des passages d'un groupe à l'autre. Dès lors, la classification du monstre que nous étudions devient facile à établir (c.f. schéma p. 59).

Il n'est plus utile de se lancer dans des considérations anatomo-pathologiques complexes. Nous nous trouvons au centre du tableau, au centre du groupe des mesoparapagia, et nous évoluons légèrement vers le groupe des parapagia caudale sous groupe des thoracodymes au niveau du .

Le monstre étudié n'est plus une sous variété (ischio-ectopagie) d'un sous groupe (ischiopagie) des anacatadidymes ; mais il est à la charnière des trois grands types de monstres doubles : parapagia céphalique (λ), parapagia caudale (Y), mesoparapagia (X). Mieux encore pour Duhamel les mesoparapagia représentent les degrés minimum de fusion entre deux embryons développés côte à côte ; on peut donc admettre qu'ils constituent une forme de passage entre les monstres doubles et les jumeaux monoamniotiques. Or dans le cas étudié, les axes sont rigoureusement parallèles, les membres médians sont rejetés en postérieur et s'unissent en symélie et pour le cas présent en ectromélie.

En conclusion le monstre étudié est un mesoparapagia ou monstre en X (Classif. de Duhamel) qui constitue une forme de passage entre les variétés caudales et céphaliques de la parapagia et mesoparapagia. Pour Duhamel « habituellement il s'agit de monstres en Y, dicephales sysomiens à rachis complètement séparés chez lesquels il apparaît une manifestation mineure de la dipygia ; dédoublement des segments caudaux dans l'angle du rachis, dédoublement des organes pelviens ».

V. — PROBLEMES ETIOLOGIQUES

Depuis un demi-siècle, il a été possible de reproduire expérimentalement à peu près tous les monstres ; malheureusement, il n'est pas toujours possible d'extrapoler chez l'homme les résultats obtenus par expérimentation animale. Si, par exemple, on sait comment obtenir une variété précise de monstre par une ligature d'un œuf animal, rien ne

permet de penser que cela se passe réellement de cette manière chez l'homme. De plus les cas cliniques sont tellement rares qu'il est difficile de découvrir l'étiologie réelle des monstres doubles. On se perd donc en conjectures quant à leur origine.

A. - DONNEES EXPERIMENTALES

Les méthodes utilisées expérimentalement permettent d'orienter l'esprit vers un certain nombre d'étiologies que l'on tentera de retrouver en clinique humaine.

I. - Méthodes mécaniques

a) Les premières expériences sont de LUTZ. Ce biologiste fissure un œuf de cane parallèlement à l'axe de l'embryon et il obtient deux embryons à axes parallèles. De même il fissure l'œuf perpendiculairement à l'axe de l'embryon. Il obtiendra deux embryons bout à bout. Par fissuration partielle il obtient des monstres.

b) SPEMAN ET HERLITKA ligaturent plus ou moins les deux blastomères du triton. Il obtient de nombreuses variétés de monstres doubles.

c) CLAVERT ET VILEMBERBER dans un ouvrage intitulé (déterminisme de la symélie bilatérale chez les oiseaux, ont montré que l'orientation de l'embryon est nettement déterminée par la rotation de l'œuf lors du passage dans l'oviducte. Chez la cane ils ont constaté que les œufs sont très instables dans la cavité utérine, ce qui entraîne de fréquentes diplogénèses (39 cas sur 2 088 œufs embryonnés, soit 18 %, alors que chez la poule on en observe une proportion de 1,3 %).

L'inversion spontanée — ou manuelle — de cette rotation intervenant à la période critique où se détermine l'axe embryonnaire, provoque la dualité de cet axe qui caractérise la monstruosité double.

II. - Méthodes chimiques

GIRAUD détermine des monstruosité en faisant absorber au porteur d'embryon de la prochlorpémazine et surtout en déterminant une hypervitaminose D et aussi une carence en riboflavine. De leur côté, TUCHMAN ET DUPLESSIS utilisent les bidiguanides. WEBER détermine des monstruosité chez le poisson par l'acide butyrique.

III. - Facteurs physiques

a) HEINRISCH obtient des monstruosités par action des ultra-violets sur des œufs de poisson.

b) DARESTE ET GERSALA font varier les conditions externes de l'incubation soit en enduisant l'œuf d'un vernis spécial soit en faisant varier la température.

c) LUTZ ET LEPY soumettent des œufs non incubés à une atmosphère de CO₂.

d) STOCKARD obtient des monstruosités en soumettant à l'anoxie des œufs de truites et de vairons.

e) WITSCH retarde la fécondation chez les batraciens ; cette fécondation tardive par rapport à l'ovulation entraîne une hypermaturité ; celle-ci serait capable d'entraîner des monstruosités.

B. — FREQUENCE

Classiquement on donne le chiffre de 1 monstre pour 50 000 naissances. BEISCHER M.A. dans *Double Monsters in Gyne. Obst. Aug.* 68 donne le chiffre de 1 pour 70 000 naissances. GIROUD ET LELIEVRE dans « *Eléments d'Embryologie* » donne le chiffre de 1 pour 1 000 naissances. Ce chiffre est peu vraisemblable ; peut-être compte-t-il dans les monstres doubles les tératomes embryonnaires ?

En 1970, il y a eu 840 000 naissances en France ; si on prend le chiffre de 1 pour 50 000, il y aurait eu environ 17 monstres doubles ; or à notre connaissance en dehors de notre observation une seule publication mentionne la naissance d'un monstre double ; il s'agit du Bulletin de la Société de Gynécologie et d'Obstétrique qui a publié tout récemment en février 1971 un cas de monstre du type Janus.

Nous avons interrogé plusieurs obstétriciens qui ont tous plus de 25 années de pratique obstétricale quotidienne ; ils affirment n'avoir jamais vu l'accouchement d'un monstre double, ni même avoir vu un seul monstre double (1). Les renseignements fournis par la presse

(1) Prof. Ag. Sureau, Maternité Baudelocque.
Prof. Ag. Delacroix, Serv. de Gynéc. Obst. des armées. Hôp. Mil. Begin, Saint-Mandé.
Dr Watel, Méd. Chef du Serv. de Chir. et Mater. des hospices de Boulogne-sur-Mer.
Drs Dickes-Mahieu, Clin. d'Acts Boulogne-sur-Mer.
Dr Lefebvre, Mat. Alexis Carrel, Sarcelles Lochères.

sont extrêmement rares et fragmentaires. En dehors de la référence ci-dessus, le Bulletin de la Société de Gynécologie et d'Obstétrique a publié deux cas en 1963. Dans le reste de la presse on ne trouve que deux observations en 10 ans (1). La presse anglo-saxonne est nettement plus riche puisque nous avons rassemblé 32 observations publiées en langue anglaise. Mais la plupart des observations anglo-saxonnes s'intéresse — à juste titre d'ailleurs — aux possibilités chirurgicales de séparation des jumeaux siamois. Les observations les plus fréquentes concernent les craniopages. Ainsi depuis 1900 onze thèses de doctorat en médecine ont été consacrées aux monstres doubles ; deux concernent des monstres lambdoïdes, deux concernent des monstres ypsiloïdes ; six concernent des anacatadidymes (X ou H), 4 concernent des craniopages et deux des thoracopages. Nous n'avons pas trouvé une seule observation décrivant un monstre se rapprochant du monstre que nous étudions.

A propos des monstres doubles nous avons une certitude : leur fréquence est proportionnelle à celle des jumeaux vrais. Pour COX la fréquence des monozygotes et celle des monstres doubles sont parallèles. Les gémeillaires représenteraient 1 % des naissances (1,2% au centre FOCH) ; et les jumeaux monozygotes représenteraient 1/3 des jumeaux.

Il importe donc de connaître quels sont les facteurs susceptibles d'influencer le nombre des grossesses gémeillaires. Ce sont :

1) L'hérédité :

Il existe des familles à jumeaux, mais ces jumeaux sont généralement dizygotes.

2) La race :

On a remarqué que les noirs américains ont moins de jumeaux que ceux d'Afrique, mais qu'ils en avaient plus que les blancs U.S. (2). Il y a donc un facteur génétique et racial auquel se rajoute un fac-

(1) Clément, Presse Médic. déc. 1964 : Jumeaux Siamois Craniopages.
Malot B., Bull. Féd. Gyn. Obst. août 1963 : Présentation d'une paire de siamoises unies par le crâne.
Bleisse G. et coll., Bull. Féd. Gyn. Obst. août 1963 : Observation d'un monstre double céphalothoracopage.

(2) Blancs : 1 %, 3 %, noirs : 14,3 % naissances. Il y a 3,9 jumeaux blancs pour 4,4 jumeaux noirs.

teur exogène. De plus les races prolifiques auraient proportionnellement plus de jumeaux que les autres races.

3) Le climat :

La fréquence des gémellités s'abaisse au fur et à mesure que l'on descend des pays froids vers les pays chauds. Ainsi en Scandinavie, il y a 1,5 % de jumeaux, alors que le Japon en compte 0,65 %.

4) Rang de naissance :

Plus il est tardif, plus il y a de chances d'obtenir des jumeaux, mais ce sont des dizygotes.

5) Régime :

Les régimes pauvres en protéines et en vitamine B 12 entraîneraient des polyovulations, d'où la fréquence des dystocies, des nidations défectueuses, des anoxies du blastocyte, son dédoublement, d'où les gémellités monozygotiques.

6) Age :

L'âge de la mère augmente la fréquence des gémellités.

7) Conditions extérieures :

L'anoxie blastocytaire donne des jumeaux (exp. de STOCKARD et WITSCH).

— L'implantation dans la muqueuse utérine aurait un grand rôle ; dans les gémellaires ectopiques il y a 2/3 de monozygotes et 1/3 de dizygotes (proportion inverse de la proportion normale).

— Le CO₂, le froid, les variations de température, le paludisme, etc., auraient un rôle (encore mal précisé).

En conclusion, seule l'Action Sanitaire et Sociale serait susceptible de donner des chiffres précis et une vue globale du problème des naissances ; mais le questionnaire envoyé par cet organisme à chaque établissement hospitalier, s'il s'inquiète des naissances gémellaires ne s'intéresse pas encore à la tératologie.

Selon certains, il y aurait un monstre double pour 55 naissances monozygotes, pour d'autres ce chiffre serait rapporté à une naissance de monstre pour 139 naissances.

Il y a eu 840 000 naissances en 1970 en France, ce qui fait environ 9 250 naissances gémellaires dont 3 080 monozygotes (1). Si on admet la

(1) Soit 1,1 % des naissances totales dont 1/3 de monozygotes.

proportion de une naissance de monstres pour 55 naissances de jumeaux vrais, on arrive au chiffre de 56 monstres doubles ce qui semble réellement excessif. Si on admet le chiffre de une naissance monstrueuse pour 139 naissances gémellaires, on obtient le chiffre de 22 monstres doubles pour l'année 1970. Ce chiffre est assez proche du chiffre de 17 obtenu si on estime que les monstres doubles représentent une naissance sur 50 000.

C. — ETIOLOGIE DES MONSTRUOSITES

Chez l'homme on sait que la monstruosité double est la manifestation tératologique qui touche les jumeaux monozygotes ; on sait qu'elle n'est pas contrôlée par un facteur génétique contrairement à ce qui se passe pour les jumeaux dizygotes qui naissent volontiers dans les mêmes familles.

On sait trop peu de choses sur les monstres doubles pour pouvoir affirmer leur origine, et on en est réduit à des présomptions qui, fréquemment sont des extrapolations aux monstres doubles d'observations faites chez des monstres simples.

On sait qu'il existe de multiples causes aux embryopathies ; ce sont probablement les mêmes que l'on retrouve à l'origine des monstres doubles.

I. - Embryopathies traumatiques

Les accidents, les tentatives d'avortement ne sont graves que si elles entraînent des lésions directes de l'œuf, ou, pour le moins, de l'utérus.

Les traumatismes psychiques très violents peuvent avoir pour conséquence la mort de l'œuf et son expulsion ; il est moins évident qu'un tel choc puisse entraîner des troubles localisés du développement. Il est théoriquement possible d'admettre qu'une vive émotion puisse entraîner une brutale libération d'adrénaline, d'où un spasme de l'artère utérine, et une anoxie passagère susceptible de donner des lésions partielles de l'œuf. Cette théorie rejoindrait la croyance populaire qui attribue les malformations à une brutale frayeur intervenue durant la grossesse.

On se souvient que la mère du monstre avait enfoncé le parapet d'un pont et était restée suspendue dans le vide elle et ses enfants, par les roues arrières de la voiture. Mais cette étiologie est à écarter car la patiente à cette époque était déjà enceinte de deux mois et demi (cf. *Infra*), et que l'embryon était déjà formé.

Et nous devons renoncer à cette hypothèse — tout séduisante qu'elle soit — que la patiente avait elle-même formulée, attribuant à cette frayeur l'origine monstrueuse de sa progéniture.

II - Agents physiques

On a pu aussi incriminer les radio-diagnostics du début de la grossesse ; de tels cas sont assez rares, et de plus, on a encore plus rarement observé des malformations à la suite de radios effectuées en début de grossesse. Les rayons gamma peuvent plus fréquemment déterminer des malformations, mais des facteurs de ce type ne peuvent être retenus dans le cas que nous étudions.

III. - Agents infectieux

On sait actuellement avec certitude que la syphilis ne peut donner de malformations parce que le tréponème ne passe la barrière placentaire qu'après le cinquième mois de grossesse, période à laquelle le fœtus est complètement constitué.

La rubéole peut donner des cataractes, des malformations de l'oreille, des cardiopathies cyanogènes, des troubles psychiatriques et de la dentition. Mais ces malformations sont bien répertoriées. On se souvient que la patiente avait eu un contact indirect avec un rubéoleux à la sixième semaine de sa grossesse (vers cette période la fréquence des anomalies est de 22 %). Mais elle n'a pas fait elle-même la rubéole, ou peut-être l'a-t-elle faite de manière inapparente ; mais on s'accorde à dire qu'il n'existe pas de risques embryopathiques sans rubéole apparente. Même les malformations cardiaques — qui s'observent à la sixième semaine — ne peuvent être imputées à la rubéole, car elles sont beaucoup trop importantes ; en bref, une hypothétique rubéole ne saurait expliquer le monstre tout entier. Ainsi, quoique retenue par la patiente, écarterons-nous cette hypothèse étiologique.

Nous écarterons aussi les autres maladies virales — herpes, polio, grippe, rougeole — car rien, statistiquement ne permet de dire qu'elles donnent des embryopathies.

La toxoplasmose, maladie parasitaire, entraîne non pas des embryopathies, mais des fœtopathies car le passage transplacentaire du toxoplasme ne se fait qu'au sixième mois. Elle donne des chorio-rétinites, et de l'hydrocéphalie.

IV. - Agents infectieux

Si les toxicomanies (morphine, tabac, alcool, etc.) et les intoxications accidentelles ne provoquent pas de malformations, il en est tout autrement de certains médicaments.

La thalidomide, tranquilisant aurait provoqué entre 4 500 et 6 500 enfants malformés. Le risque pour le fœtus d'être anormal était de 20 % lorsque le médicament était absorbé entre la 4^e et la 9^e semaine. Les anomalies constatées furent des phocomélies, raccourcissement du radius, et quelques anomalies cardiaques et digestives. La phocomélie est une des rares malformations qu'il ait été impossible de reproduire expérimentalement.

Les antimétabolites n'ont pas encore fait la preuve d'une éventuelle action tératogène. De même la quinine, les sulfamides, etc.

V. - Embryopathies hormonales

L'hypothyroïdie peut donner des malformations mais celles-ci sont vraisemblablement causées par la carence en iode qui est à l'origine de l'hypothyroïdie.

L'hyperthyroïdie et la thyroxine donnent des malformations des yeux, (cataractes, microphthalmies) et du cœur.

L'hypercorticisme peut donner des malformations cardiaques et des fentes palatines.

Le diabète peut donner des malformations des voies digestives du cœur et des membres.

Quant à l'insuline elle serait susceptible d'entraîner des anoxies fœtales.

VI. - Embryopathies carentielles

On admet que l'hypervitaminose D est tératogène par action anti-oxydante. De même la vitamine A déterminerait des embryopathies (bec de lièvre, hydrocéphalie, pieds bots, etc.).

Quand on étudie les causes de souffrance fœtale, on s'aperçoit qu'elles sont assez souvent les mêmes que les causes d'avortement spontané et d'accouchement prématuré. Ainsi, par exemple, les traumatismes, s'ils peuvent parfois donner des malformations, sont susceptibles de donner des souffrances et des morts fœtales LEPAGE citait cinq cas dans sa statistique concernant la mortalité infantile (1).

Un certain nombre d'affections de la mère comme la syphilis, la toxoplasmose, les anémies gravidiques, les cardiopathies maternelles, certains troubles endocriniens (hypothyroïdie) peuvent fréquemment donner des morts du fœtus, mais aussi des malformations.

Une grande partie de cette pathologie s'explique par une anoxie fœtale. Chez l'embryon très rapidement se développe le métabolisme oxydatif ; la formation d'A.T.P. et des acides nucléiques nécessaires à la synthèse protéique se fait grâce aux cytochromes oxydases. Les phénomènes oxydatifs précèdent et commandent les différenciations morphologiques au cours des premières phases de l'embryogénèse ; au début, ils sont très actifs au niveau de la plaque neurale, puis concernent progressivement toutes les régions. Il est évident qu'un manque d'oxygène au niveau du fœtus — même si cliniquement il n'entraîne pas de troubles chez la mère — est capable d'entraîner un processus tératologique.

Comme les monstruosité se déterminent en début de gestation, il importe de rechercher les causes d'anoxie vers cette période. Ces causes sont assez rares :

- 1) Intoxication par les gaz.
- 2) Cardiopathies maternelles graves et décompensées, et aussi les cardiopathies cyanogènes de la mère.
- 3) Anémie maternelle intense.
- 4) Hypoglycémie insulinaire : l'hypoglycémie maternelle entrave le métabolisme embryonnaire en entraînant un manque de glucose au niveau

(1) Lepage : La mortalité périnatale à la maternité Pinard de 1957 à 1961 (Gyné. Obst. juin-juillet 1963).

des phénomènes oxydatifs. Les oxydations cellulaires se font alors très mal d'où atteinte préférentielles du système nerveux central.

5) Troubles de la nidation : ils constituent la première cause des avortements spontanés, et la cause la plus fréquente d'anoxie fœtale. Des lésions d'endométrite, une nidation extra-utérine, des myofibromes peuvent entraîner un trouble des échanges fœto-maternels.

Pour MULLER « les très fréquentes malformations des fœtus ectopins ayant vécu au-delà du stade de viabilité et dont le pourcentage avoisine 80 % sont une preuve évidente de l'action tératogène des troubles de la nidation dont l'expression la plus positive est, en définitive, la carence en oxygène. Des affections intrinsèques du placenta et des décollements partiels au cours des trois premiers mois donnent les mêmes résultats ».

Ces anomalies de l'insertion utérine sont une des grosses causes de prématurité grévée d'une forte mortalité, de débilités avec dissociations poids-taille — ce qui est le cas ici car le monstre a 35 cm de haut, soit la taille d'un fœtus de sept mois ; et il ne pèse que 2 400 grammes alors qu'il est formé de deux fœtus.

Le monozygotisme d'ailleurs tend lui-même à donner des insuffisances pondérales et des prématurités (hydramnios, hémorragies du début de la nidation, troubles de la nidation sont des causes de prématurité).

Les anomalies de l'insertion sont aussi à l'origine d'anoxies fœtales par procidence du cordon, décollements placentaires et anémies maternelles.

En conclusion les possibilités de malformations seraient multipliées par six en cas de grossesses ectopiques. Il se pose alors le problème de savoir à quel moment de la gestation l'anoxie est capable de provoquer l'embryopathie qui nous intéresse, à savoir la monstruosité double (1).

En observant des embryons à des stades précoces Hertig a pu fixer la période de formation de l'amnios entre le 7^e et le 13^e jour suivant la fécondation. On sait que l'élément moteur dans la formation de l'amnios est bien évidemment la présence de l'embryon lui-même. Si

(1) On se posera, cependant, le problème de savoir si la malformation ne serait pas elle-même la cause et non la conséquence de l'ectopie.

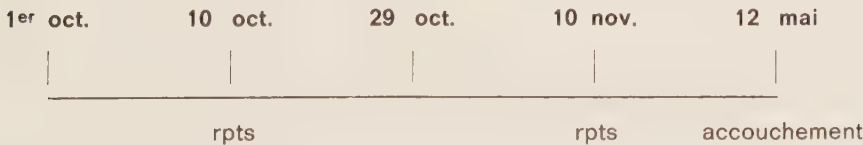
le disque germinatif s'est divisé avant la formation de l'amnios il est à présumer que deux amnios se seraient formés en réponse à la présence de deux embryons. Or, nous savons que les malformations doubles sont toutes mono-amniotiques ce qui implique que le début de la g n se d s monstres doubles n'a pu se faire avant le 7^e jour ; et tous les faits et documents se rapportant   un stade ant rieur ne peuvent nous  tre d'aucun secours. Nous savons par ailleurs que la ligne primitive a  t  vue chez l'embryon pour la premi re fois   13 jours et demi.

Nous pouvons donc supposer que le m canisme amenant   la formation des jumeaux monoamniotiques et   la plupart des monstres doubles se produira   partir du septi me jour et autour du 15^e jour suivant la f condation (soit tout en d but de gastrulation).

VI. -  tiologie du monstre

Un faisceau de preuves avait permis d'affirmer que le monstre m soparapagia n' tait pas  g  de **six mois** comme le pr tendait la parturiente mais de **sept mois** ; tel se pr sentait du moins le monstre du point de vue morphologique et staturo-pond ral   la naissance. Les autres documents vont dans le m me sens.

Voici donc comment s'est pr sent  le calendrier de cette grossesse. On se souvient que la patiente datait ses derni res r gles (anomalies d'aspect de quantit  et de qualit ) au 29 octobre ; ses r gles pr c dentes, normales,  taient du 1^{er} octobre ; les rapports sexuels  taient dat s de mani re pr cise au 10 octobre et au 10 novembre.



Si les rapports f condants  taient du 10 novembre, le monstre aurait eu six mois   la naissance. Or, comme il avait sept mois du point de vue morphologique   la naissance ,le 12 mai, les rapports f condants sont ceux du 10 octobre et non du 10 novembre.



Or les malformations apparaissent à partir du 7^e jour et autour du 15^e jour suivant les rapports fécondants ; la genèse des malformations est intervenue 15 jours environ après le 10 octobre, soit le 25 octobre.

On peut aussi calculer la date de la fécondation d'après les dernières règles (soit 14 jours après le 1^{er} octobre), c'est-à-dire le 14 octobre ; les malformations sont alors apparues 15 jours plus tard, soit le 29 octobre.

Les malformations ont donc trouvé leur origine entre le 25 et le 29 octobre. Or entre ces deux dates un seul élément clinique est apparu : les prétendues règles du 29 ; celles-ci ont duré deux jours, alors que la femme était réglée **très** régulièrement pendant six jours.

Il est peut-être possible que les rapports sexuels (signalés) du 29 octobre aient entraîné un décollement de l'œuf et une petite perte de sang qui aurait duré deux jours. De là viendrait l'anoxie embryonnaire et par voie de conséquence la malformation.

Reste à savoir pourquoi l'œuf s'est détaché partiellement au point de déclencher un saignement. Et là, on ne dispose que de peu d'éléments ; il ne semble pas que l'utérus de la femme soit malformé ; il n'y a pas d'antécédents de fausses-couches, de métrite, et la première grossesse s'est développée normalement. Il est assez vraisemblable que l'œuf se soit inséré assez haut dans l'angle gauche de l'utérus, là où il a fallu aller chercher le placenta de la délivrance artificielle.

Un an plus tard, la patiente commençait à se plaindre de métrorragies. Il est pratiquée alors une hystérographie (voir radio ci-jointe) dont les résultats sont les suivants.

L'examen a été pratiqué par injection intra-utérine de produit de contraste sous différentes pressions.

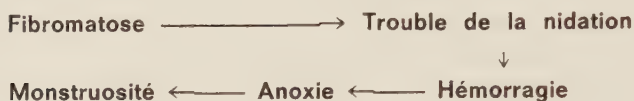
Cet examen montre :

- une cavité utérine moyennement augmentée de volume ;
- les contours sont réguliers, un peu étirés avec un bord utérin gauche convexe ;
- absence de lésion intrinsèque ;

- opacification normale de la trompe droite ;
- absence d'image tubaire gauche.

En résumé : aspect radiologique en faveur de lésions fibromateuses modérées à développement sous séreux ; à signaler une importante exocervicite.

On pourrait alors résumer l'histoire de la monstruosité :



Nous avons donc passé en revue les différentes étiologies connues des monstruosité doubles. Nous avons retenu l'anoxie — en rapport avec une fibromatose — comme étant la cause possible du monstre étudié. Il convient cependant de préciser que nous sommes arrivés à cette hypothèse par élimination.

Peut-être des observations postérieures la corroleront-elles ?

VI. — TERATOGENIE

Deux théories opposées tendent à expliquer la production de monstres doubles.

1) **La théorie dualiste** : les monstres doubles dériveraient de la fusion de deux germes initialement séparés.

2) **La théorie uniciste** : les monstres doubles dériveraient du dédoublement plus ou moins précoce d'un seul blastomère.

Il est possible de collecter un certain nombre d'expérimentations allant dans le sens de l'une ou de l'autre théorie.

Pendant la première semaine de l'embryogénèse s'effectue d'abord la segmentation de l'œuf primitif en blastomères, au stade morula, l'apparition de la blastula ; en haut de cette cavité subsiste le bouton embryonnaire qui s'organisera en disque germinal à deux feuillets ecto et entoblastiques. Le quinzième jour commence la gastrulation qui est la mise en place du chordo-mésoblaste au sein de l'embryon didermique.

La partie antérieure du nœud de Hensen est inducteur primaire et centre organisateur ; il met en place le canal chordal ; apparaît en même temps la ligne primitive dont le nœud de Hensen sorte de renflement constitue l'une des extrémités. La ligne primitive se raccourcit, et ainsi graduellement le nœud de Hensen progresse vers l'extrémité postérieure du disque germinatif, mettant en place la corde.

A partir de la ligne primitive la migration cellulaire rayonne en tous sens aboutissant à la mise en place entre les feuillets primitifs d'un tissu de soutien appelé mésoblaste.

L'apparition de la ligne primitive correspond à la constitution de l'axe cranio-caudal et par voie de conséquence toute perturbation de la gastrulation entraîne des perturbations de l'organisation axiale ; ce sont elles qui constituent l'essentiel de l'embryogénèse pathologique.

Toute perturbation antérieure à la gastrulation (entre le 8^e et le 15^e jour) ne peut aboutir qu'à la formation d'un amas de tissus sans formes par absence de facteurs de régulation. Ce sont les monstres amorphes qui constituent la forme la plus dégradée des monstres doubles parasitaires ; ils s'appellent tératomes.

Il est cependant possible que la séparation de un ou de plusieurs blastomères au début de la segmentation soit à l'origine de certains cas de gémellités (dites gémellités blastomériques à chorions séparés).

Si cete séparation se produit après la formation de trophoblaste au stade du bouton embryonnaire, il en résultera une gémellité mono-chorionique mais bi-amniotique. Passé un certain stade et jusqu'à la gastrulation, l'œuf devient une mosaïque et on ne peut aboutir qu'à la formation de monstres ne présentant pas la moindre organivité.

Il existe au stade de la gastrulation une anomalie particulière de l'organisation axiale : c'est l'apparition de deux ou plusieurs lignes primitives sur le disque germinal. Ainsi apparaîtraient les jumeaux vrais (gémellités monochorioniques et monoamniotiques).

Selon que les lignes primitives se rejoignent, soient parallèles entre elles et très proches, ou s'opposent bout à bout, on aboutit à la formation de monstres très variés constituant les principaux groupes (exceptés les monstres en Y).

L'apparition de plusieurs lignes primitives sur un même disque germinal est un phénomène normal chez certains mammifères comme le tatou. Mais comment l'expliquer chez l'homme ?

STOCKARD pense qu'un arrêt brutal des développements par le froid, le manque d'oxygène, etc., provoque un dérèglement profond du système maintenant l'unicité du germe. Le développement d'une région ou d'un système normalement dominant est en quelque sorte perturbé ou mis en arrêt. Il en suit que deux ou plusieurs centres adjacents à potentialités latentes similaires vont pouvoir reprendre un rôle auquel ils n'avaient jamais eu droit s'ils étaient restés sous la dominance d'un centre primaire. Ainsi vont se former les deux lignes primitives qui donnent des jumeaux ou des monstres doubles. Les jumeaux seraient alors des monstres parfaits, et les monstres seraient des jumeaux « ayant mal tourné ». On retrouve ici l'hypothèse de THOMAS concernant les monstres doubles biaxiaux.

Une autre fraction des monstres doubles résulterait non plus de l'apparition de deux lignes primitives plus ou moins proches, mais du dédoublement de l'extrémité craniale de l'embryon. Ce sont les monstres mono-axiaux de THOMAS, résultant de la division antérieure de la corde

dorsale, celle-ci résultant du dédoublement de l'inducteur primaire ; cete variété de monstres n'a alors rien à voir avec les jumeaux car c'est un embryon unique partiellement dédoublé.

Cependant dans la majorité des cas les monstres doubles résultent manifestement de l'accolement de deux embryons. Cet accolement peut se faire dans des plans variables selon des angles variables. Ainsi se trouve tranchée la « querelle des monstres ». La théorie de l'unicité affirmant que les monstres proviendraient d'un dédoublement plus ou moins précoce d'un même germe est vraie en ce qui concerne les monstres en Y ; mais tout aussi véridique est la théorie dualiste affirmant que les monstres doubles résultent de l'accolement de deux embryons ; cela du moins est vrai pour les groupes autres que le groupe des monstres en Y.

Mais ces monstres doubles (comme les jumeaux vrais) sont toujours originaires de deux lignes primitives d'un seul œuf ; ceci est prouvé par divers éléments comme la concordance des sexes, des groupes sanguins, des dermatoglyphes et des membranes ovulaires. Il faut éclairer ce tout dernier point en se reportant à l'embryologie des jumeaux.

Si la duplication de l'œuf se produit avant la formation de trophoblaste (futur chorion) on obtiendra une gémellité blastomérique à deux chorions.

Si l'œuf se dédouble après la formation du trophoblaste au stade blastula du bouton embryonnaire, on obtiendra une gémellite monochorionique et bi-amniotique qui est la gémellité monozygotique classique.

Si enfin la gémellité se produit au stade du disque germinale par dédoublement de la ligne primitive on obtient une gémellité mono-amniotique. Un examen des membranes montre que les monstres doubles sont toujours contenus dans un amnios unique. Les monstres doubles dérivent donc de gémellités mono-amniotiques ou du moins de deux lignes primitives s'étant plus ou moins rapprochées et confluant plus ou moins.

D'ailleurs il est impossible de concevoir la création d'un monstre double résultant de la fusion de deux embryons à travers un double système de membranes qui sont un obstacle absolu à un processus de ce genre.

On peut donc considérer que seuls les jumeaux mono-amniotiques sont des monstres parfaits ; les autres variétés de jumeaux n'ont aucun caractère commun avec les monstres doubles car ils viennent réellement de deux œufs complets et différents ; les jumeaux mono-amniotiques représentent les formes majeures des perturbations de l'organisation axiale.

Que se passe-t-il ultérieurement après la formation de deux lignes primitives ? Nous l'avons plusieurs fois évoqué. Selon que ces lignes sont plus ou moins rapprochées et occupent des places diverses dans l'espace on obtiendra diverses variétés de monstres par fusion des parties semblables. Et sous l'influence de facteurs de régulation, se réaliseront des formes harmonieuses et nouvelles. On retrouve ici la « loi d'affinité du soi pour soi » établie par GEOFFROY SAINT-HILAIRE ; cette loi préside à tous les modes de fusion des monstres doubles.

Du point de vue pathogénique, le monstre étudié est extrêmement intéressant car précisément il est constitué par une fusion régulière entre deux embryons développés côte à côte, véritable forme de passage entre les monstres doubles et les jumeaux uni-vitellins ; les lames latérales situées entre les embryons se sont développées presque complètement avant de s'unir, cette union empêchant leur redéploiement d'où la constitution d'un pédicule ombilical commun aux deux embryons.

CONCLUSIONS

A l'occasion d'une observation exceptionnelle de monstre double bicéphale, nous avons fait une étude détaillée de cette monstruosité.

L'accouchement s'est fait par voie basse ; le monstre est venu par le siège au cours d'une version par manœuvre interne ; les têtes se sont dégagées l'une après l'autre.

Anatomiquement le monstre est formé de la fusion de deux fœtus ayant un thorax et un abdomen commun, mais deux rachis ; il y a symélie et ectromélie des membres médiaux supérieurs et inférieurs ; la partie postérieure et médiane du monstre est atrophiée. On trouve deux poumons latéraux et un troisième poumon postérieur très atrophié, un gros foie, une rate, un tube digestif double jusqu'au cardia, simple ensuite, un gros cœur fonctionnel auquel est appendu un second cœur plus petit, deux systèmes uro-génitaux avec deux énormes vessies rétentionnelles.

La partie gauche du monstre n'a vécu que huit heures. Le monstre n'était pas viable en raison des lésions rénales, de l'insuffisance respiratoire et surtout des déséquilibres circulatoires et du mélange des sangs, enfin à cause de sa prématurité.

Au passage nous avons étudié les problèmes posés par l'hydramnios, de diagnostic clinique et radiologique et l'accouchement de ces monstres. S'il ressort que le diagnostic précoce est difficile à faire, par contre l'accouchement est en général assez aisé.

Il a été très difficile de classer ce monstre. Nous l'avons successivement placé dans trois catégories. Il se rapprochait de très près du groupe des catadidymes (monstres en Y) de GEOFFROY SAINT-HILAIRE, puis du groupe des Ischiopages ascendants (sous-variété des Aanacatadidymes ou monstres entièrement doubles en H) de LESBRE, puis celui des monstres biaxiaux de THOMAS extrêmement proche de celui des Mésoparapagia de DUHAMEL.

Cette classification, à l'inverse des autres est extrêmement satisfaisante car elle permet de placer ce monstre — quoi que rare — à la charnière des monstres en Y, des monstres en lambda, des monstres

en X, et des jumeaux vrais. Primitivement non décrit, puis difficile à classer, il se révèle enfin comme ayant un intérêt exceptionnel.

Puis nous avons étudié l'étiologie de ce monstre. L'étude morphologique et radiologique nous a permis de voir que le monstre n'était pas âgé de six mois mais de sept. Les prétendues dernières règles étaient en fait une métrorragie liée à une anomalie probable d'insertion de l'œuf elle-même en rapport possible avec une fibromatose.

Tous les auteurs s'accordent pour dire que l'anomalie qui est à l'origine des monstres doubles se constitue entre le huitième et le quinzième jour après la fécondation (stade gastrula). Or précisément à cette date est survenu le saignement mentionné plus haut. L'œuf a pu souffrir d'anoxie à ce moment.

Du point de vue pathogénique, on admet que les jumeaux résultent de l'apparition de deux lignes primitives sur l'œuf au stade gastrula. Si ces lignes sont trop rapprochées ou si elles fusionnent il se produira un monstre double, ce qui est le cas pour le monstre étudié ; mais dans certains cas le monstre double peut résulter de l'accolement de deux embryons.

BIBLIOGRAPHIE

THÈSES

- PIA : Monstre humain apparemment bicéphale pouvant être classé dans la catégorie des monstres doubles catadidymes monosomiens opodymes distomes (1967).
- THOMAS : Morphogénèse des monstres doubles (1968).
- TIEDER : Contribution à l'étude et à la genèse des monstres doubles : revue générale de la littérature (1963).
- COULON : Montres doubles (Jumeaux craniopages) (1964).
- BINET DU JASSONEIX : Revue générale et anatomo-clinique et radiologique d'une paire de sœurs siamoises unies par le crâne (1960).
- ROUSSEL : Monstre dérodyme sysomien triome (1949).
- HABART : Monstre lamboïde sycéphalien iniope : observation (1950).
- GRUNWALD : Etude anatomique et obstétricale d'un monstre thoracopage (1936).
- EPSTEIN : Monstres à la maternité Lariboisière de 26 à 36 (1937).
- KEILINE : Monstre double anadidyme monocéphalien (1914-1915).
- BINET DU JANNONEIX : Monstre bicéphale à terme (1908-1909).
- BINET-SANGLE : Le mystère des monstres doubles (1920).
- GUILLEMIN : La genèse des monstres doubles autositaires (1908).
- ROY : Vie, destin et mariage des monstres doubles (1939).

MANUELS

- WOLFF : Précis de tératologie.
- GIROUD et LELIEVRE : Eléments d'embryologie (Masson).
- DUHAMEL, HAEGEL et PAGES : Morphogénèse pathologique « Des monstruosités aux malformations » (Masson).
- MERGER : Précis d'obstétrique (Masson).
- E.M.C. : Radiodiagnostic obstétrical (Naudin, Charvet et Gabriel), 1969.
- Tératologie (Muller et Keller), 1966.
 - Tératogénèse (Muller et Keller), 1966.
 - Monstres doubles (Dubreuil), 1934.
 - Souffrance et mort du fœtus (Toulouse, Maffei et Dubois), 1967.
 - Anomalies du fœtus (Rhenter), 1934.
 - Anomalies des membranes de l'œuf (Grasset), 1947.
 - Tératologie (Dubreuil), 1934.
 - Grossesse et accouchement multiples (Vermelin et Ribon), 1949.
 - Etc...
- Bulletin de la Société de Radiologie des dix dernières années.
- Bulletin de la Société de Gynécologie et d'Obstétrique (Masson Ed.). Notamment le numéro de février dernier.

ARTICLES

NOLOT B.

Présentation d'une paire de sœurs siamoises unies par le crâne.
Bull. Féd. Gyn. Obstét., 15 : 455, août 63.

PLASSE G. et coll.

Observation d'un monstre double céphalothoracopage.
Bull. Féd. Gyn. Obstét., 15 : 432, août 63.

CLEMENT R.

Jumeaux siamois craniopages.
Presse Méd., 72 : 3317, déc. 64.

BREINING H. et al

Klinische und Pathologisch-anatomische Befunde bei einem monosymmetrischen Thoracopagus.
Archiv. Für Kreisslauff., 44 : 122, Jul 64.

O'CONNELL J.E. et al

Investigation and treatment of craniopagus twins.
Brit. Med. J. (5394), 1333-42, may 64.

PUNNONEN R.

Fetus dicephalus tribrachius dipus as an obstetric complication.
Ann. Chir. Gynaec. Fenn., 57 : 587-9, 1968.

GRANT O. et al

Foetus-in-foetu.
Med. J. Aust., 1 : 1016-9, 17 may 69.

RUSKIEWICZ D.

2 cases of conjoined twins.
Pol. Tyg. Lek., 24 : 142-3, 27 jan 69 (Pol).

COLUFRANCESCHI M. et al

Total abnormal pulmonary venous connections of the infradiaphragmatic type a propos of a case in one member of thoracopagus monster.
Arch. De Vecchi Anat. Pat., 47 : 375-430, Jun 66 (158 ref).

GILEVICH IuS

A case of a rare monstrosity and the surgical removal of the fetus-parasite.
Vestn. Khir. Grekov., 99 : 108-9, aug 67 (Rus).

SIMPSON J.S.

Separation of conjoined thoracopagus twins, with the report of an additional case.
Canad. J. Surg., 12 : 89-96, jan 69.
Epidemiology and cytogenetics of conjoined twins.
JAMA, 209 : 1360, 1 sep 69.

- GERBER A.H. et al
Cranio-thoraco-omphalopagus : case report.
Southern Med. J., 62 : 978, aug 69.
- KHANNA KK et al
Female pseudohermaphroditism in conjoined twins.
Indian J. Med., Sci., 23 : 201-5, ap 69.
- COLLA G. et al
Feto-neonatal pathology in multiple pregnancies.
Omnia Med., 45 : 387-423, ao-sep 67 (It).
- O'CONNELL J.E.
An operation to separate craniopagus twins.
Brit. J. Surg., 55 : 841-50, nov 68.
- HANAOKA T. et al
Human fetal anomalies and environmental factors.
J. Jap. Obstet. Gynec. Soc., 20 : 349-57, ap 68 (Jap).
- GANS S.L. et al
Separation of conjoined twins in the newborn period.
J. Pediat. Surg., 3 : 565-74, oct 68.
- OBERNIEDERMAYER A. et al
Les jumeaux siamois de Munich (rapport d'ensemble sur deux cas de xiphopages et un cas de thoracopages).
Cah. Coll. Méd. Hôp. Paris, 10 : 749-56, Jul 69 (Ger).
- ARAÚJO J. (de)
Thoracopagus : report of a case.
Rev. Hosp. Clin. Fac. Méd. S. Paulo, 24 : 373-5, nov-déc 69.
- NAJI A.F. et al
Acardiac monsters and conjoined twins.
Ohio Med. J., 65 : 1232-8, dec 69.
- STELLMACH R. et al
Occurrence of mirror-inverted concordant complete unilateral cleft lip, jaw and palate in conjoined twind.
Deutsch. Zahnärztl. Z., 25 : 28-31, Jan 70 (Ger).
- SIMPSON J.S. et al
Emergency separation of thoracopagus (twins conjoined at thorax) in the newborn period : importance of careful preoperative cardiac evaluation.
Surgery, 67 : 697-702, ap. 70.
- PORADPWSKA W. et al
Conjoined twins and twin parasite : clinical analysis of 3 examples.
J. Pediat. Surg., 4 : 688-93, dec 69.
- MULLER T.S.
Ischiopagus : an anatomical study of 2 cases, tripus and tetrapus.
S. Afr. Med. J., 44 : 136-47, 7 feb 70.

GANDOLFO CARMELLO M.T.

Syncephalus thoracopagus. Description of a clinical case.
Minerva Pediat., 20 : 1567-71, 4 aug 68 (It).

KANAN C.V.

Unequal conjoint goat twin.
Acta Morphol. Neerl. Scand., 7 : 293-9, 1970.

BEISCHER N.A. et al

Double monsters.
Obstet. Gynec., 32 : 158-70, aug. 68.

MULCARE R.J. et al

The surgical separation of the thoracopagus conjoined twins of Korat, Thailand.
Ann. Surg., 172 : 91-7, jul 70.

TANDAN G.C. et al

Anesthetic management for surgical separation of thoracopagus twins.
Anesthesiology, 33 : 116-9, jul 70.

DE ANGELIS R.R.

Successful separation of xiphopagus conjoined twins.
Ann. Surg., 172 : 302-5, aug 70.

MARKOVIC M.D.

Conjoined twins with mirror-image clefts of lip and palate.
Cleft Palate J., 7 : 690-5, ap. 70.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	10
CHAPITRE I	
Histoire de la grossesse	14
Configuration extérieure du monstre ..	17
Configuration interne	18
CHAPITRE II	
Problèmes radiologiques	29
Problèmes obstétricaux	35
Problèmes anatomiques et viabilité ..	39
Problèmes de classification	44
Problèmes étiologiques	61
CONCLUSION	79

Imprimeries DEBUSSCHÈRE
Boulogne-sur-Mer - Calais
